

Faculté de Médecine d'AMIENS

LE DRAINAGE VENTRICULO-PÉRITONÉAL
DANS LE TRAITEMENT DE
L'HYDROCÉPHALIE DU NOURRISSON

(A propos de cinquante-six cas)

Thèse pour le doctorat en Médecine
présentée par Jean-Louis SIBILLAT

Soutenue le 6 Juillet 1973

Président : Monsieur le Professeur GALIBERT

Juges : Monsieur le Professeur PIUSSAN
Monsieur le Professeur DELCOUR
Monsieur le Professeur BOULANGER

Faculté de Médecine d'AMIENS

LE DRAINAGE VENTRICULO-PÉRITONÉAL
DANS LE TRAITEMENT DE
L'HYDROCÉPHALIE DU NOURRISSON

(A propos de cinquante-six cas)

Thèse pour le doctorat en Médecine
présentée par Jean-Louis SIBILLAT

Soutenue le 6 Juillet 1973

Président : Monsieur le Professeur GALIBERT

Juges : Monsieur le Professeur PIUSSAN
Monsieur le Professeur DELCOUR
Monsieur le Professeur BOULANGER



A ANNIE

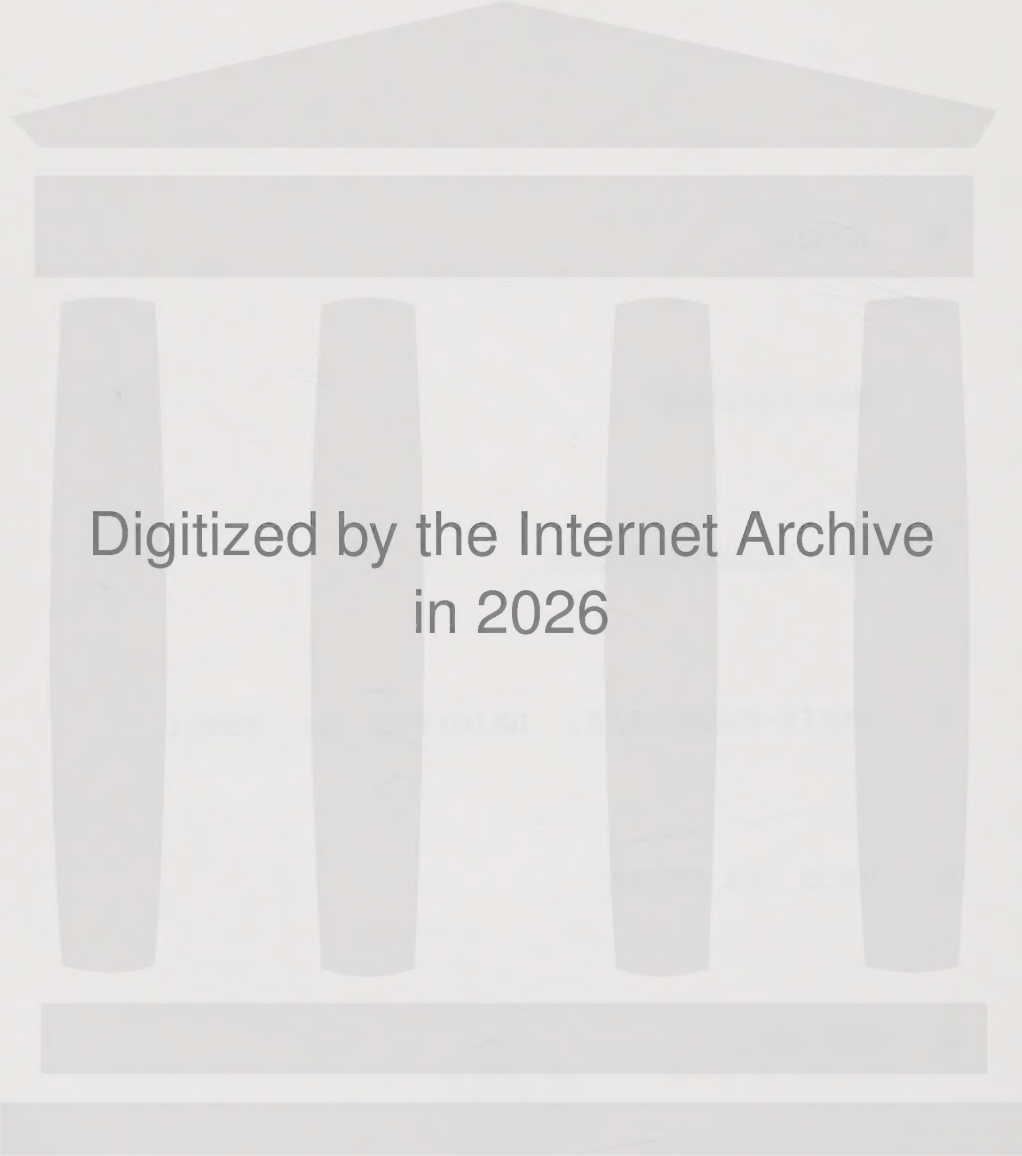
A MES PARENTS

A MES BEAUX-PARENTS

A MARIE-FRANCOISE, BRIGITTE et HENRI

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41545910_0014

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur GALIBERT

Professeur titulaire de Neurochirurgie
Neurochirurgien des Hôpitaux
Chef de Service.

Nous sommes heureux d'avoir bénéficié de votre enseignement et tenons à vous exprimer notre profonde reconnaissance.

Vous avez bien voulu nous confier ce travail et nous guider dans sa rédaction.

En vous remerciant de l'honneur que vous nous faites en présidant cette thèse, nous vous prions de trouver ici, l'assurance de notre admiration et l'expression de notre respectueuse gratitude.

A NOS JUGES,

A Monsieur le Professeur PIUSSAN

Maître de Conférence Agrégé de Pédiatrie
Médecin des Hôpitaux
Chef de Service

Vous nous faites l'honneur de juger ce travail
et de lui accorder une attention critique dont
nous apprécions l'autorité.

Veillez trouver ici l'expression de notre vive
reconnaissance.

A Monsieur le Professeur DELCOUR

Maître de Conférence Agrégé de Neurochirurgie
Neurochirurgien des Hôpitaux

Nous vous remercions de l'accueil bienveillant
que vous nous avez réservé et de l'aide appor-
tée à l'élaboration de ce travail.

Votre présence au sein du Jury nous honore.

Qu'il nous soit permis de vous exprimer notre
profonde et respectueuse gratitude.

A Monsieur le Professeur BOULANGER

Maître de Conférence, Agrégé d'Obstétrique
Médecin des Hôpitaux

Nous vous remercions de l'honneur que vous
nous faites en siégeant parmi nos Juges.

A Madame le Docteur BARDOUX-LAPOTRE

A Messieurs les Docteurs P. CARREZ

J. PENNEQUIN

Médecins du Centre Hospitalier de SAINT-QUENTIN

Qu'ils soient assurés de notre profonde
gratitude.

A V A N T - P R O P O S

L'hydrocéphalie du nourrisson n'est pas une affection rare : les statisticiens la rencontrent 2 fois pour 1000 naissances.

Depuis l'Antiquité, elle a suscité l'intérêt des médecins. Actuellement, bien que nous n'ayons encore qu'une connaissance partielle de la physiologie du liquide céphalo-rachidien, le pronostic de la maladie a changé grâce au perfectionnement des méthodes de dérivation liquidienne imaginées à la fin du siècle dernier.

Nous nous proposons d'étudier la méthode retenue depuis 5 ans par l'équipe du Professeur GALIBERT au Centre Hospitalier d'Amiens :

la DERIVATION VENTRICULO-PERITONEALE.

Nous envisagerons auparavant la physiologie du liquide céphalo-rachidien et l'étiopathogénie de l'hydrocéphalie.

Puis nous décrirons la technique chirurgicale, les suites opératoires et les résultats obtenus.

LE DRAINAGE VENTRICULO-PERITONEAL DANS LE TRAITEMENT
DE L'HYDROCEPHALIE DU NOURRISSON

P L A N

PREMIERE PARTIE :

ANATOMIE ET PHYSIOLOGIE.

DEUXIEME PARTIE :

ETIOPATHOGENIE ET CLASSIFICATION.

TROISIEME PARTIE :

DEVENIR D'UN HYDROCEPHALE.

QUATRIEME PARTIE :

NOTRE EXPERIENCE DU DRAINAGE VENTRICULO-PERITONEAL.

PREMIERE PARTIE

ANATOMIE ET PHYSIOLOGIE

ANATOMIE ET PHYSIOLOGIE

I - DEFINITION

II - PRELIMINAIRE A L'ETUDE DU DRAINAGE VENTRICULO-PERITONEAL

A - Rappel anatomique

- le système ventriculaire :

=====

- x les ventricules latéraux
- x le troisième ventricule
- x le quatrième ventricule

- les espaces sous-arachnoïdiens :

=====

- x la pachyméninge
- x la leptoméninge
 - le feuillet pie-mérien
 - le feuillet arachnoïdien
 - les espaces sous-arachnoïdiens

B - Aperçu physiologique

- sécrétion du L C R :

=====

- x les plexus choroïdes
- x sécrétion extra-plexuelle

- circulation du L C R

=====

- résorption du L C R

=====

- homéostasie du L C R

=====

ANATOMIE ET PHYSIOLOGIE

I - DEFINITION

Le mot hydrocéphalie, dans son acception étymologique excès de liquide à l'intérieur du crâne - est imprécis puisqu'il peut désigner toute une série de phénomènes de pathogénie différente

- Hydromes sous-duraux
- Méningites séreuses
- Dilatation ventriculaire par blocage
- Dilatation ventriculaire passive de l'atrophie cérébrale ou de la porencéphalie, où le liquide céphalo-rachidien ne fait que "combler des espaces laissés vides, comme l'eau de pluie remplit les trous d'obus" (Clovis VINCENT).

Nous sommes redevables à MATSON d'une définition plus rigoureuse et plus précise de l'hydrocéphalie puisqu'il la considère comme une condition pathologique caractérisée par l'augmentation de volume des cavités ventriculaires et, accessoirement, des citernes et des espaces sous-arachnoïdiens, en rapport avec une hypertension du liquide céphalo-rachidien. Cette augmentation de volume se fait, bien entendu, au détriment du parenchyme cérébral et, dans le cadre de la pathologie du nourrisson qui seule nous intéresse ici, elle est susceptible de provoquer une dilatation de la boîte crânienne.

Cependant, HAKIM en 1964, puis de nombreux auteurs ont rapporté des cas d'hydrocéphalie qui ne correspondent pas à la définition de MATSON car ils ne s'accompagnent pas d'hypertension intracrânienne. On peut néanmoins les différencier de l'atrophie cérébrale par la pneumencéphalographie qui montre un système ventriculaire dilaté, sans passage d'air à la convexité.

On a nommé ce syndrome : Hydrocéphalie à pression normale ou démence hydrocéphalique curable, ce qui attire l'attention sur :

- l'association paradoxale d'une hydrocéphalie et d'une pression du liquide céphalo-rachidien inférieure à 180mm d'eau.
- l'expression clinique particulière réalisant un tableau pseudo-déméntiel avec troubles de la marche et du contrôle des sphincters.
- les possibilités thérapeutiques puisque les auteurs décrivent une amélioration clinique spectaculaire après la mise en place d'un système efficace de dérivation.

Aujourd'hui, enfin, de nombreuses publications font état, chez l'adulte ou l'enfant, de cas d'hydrocéphalie à pression normale, succédant à des phénomènes le plus souvent inflammatoires, répondant aux critères anatomiques d'HAKIM, mais d'expression clinique tout à fait différente.

II - PRELIMINAIRES A L'ETUDE DU DRAINAGE VENTRICULO-PERITONEAL

Depuis la plus haute antiquité, l'hydrocéphalie a frappé les esprits. Les médecins grecs savaient que ces énormes crânes étaient remplis d'eau et on rapporte qu'HIPPOCRATE pratiquait déjà des ponctions ventriculaires.

Mais ce n'est qu'à partir du XX^e siècle que l'on commence à comprendre la genèse de cette affection, bien que des lacunes persistent encore dans la connaissance de la physiologie du liquide céphalo-rachidien et que les acquisitions des chercheurs dans ce domaine soient encore controversées.

Pourtant, on ne peut omettre dans un travail sur une méthode de traitement chirurgical de l'hydrocéphalie, un préliminaire consacré à l'anatomie des voies de circulation du liquide céphalo-rachidien et à sa physiologie. Le rappel anatomique sera volontairement sommaire et l'aperçu physiologique, s'il n'a pas la prétention d'être exhaustif - peu de domaines ont suscité autant d'investigations et de publications depuis 20 ans que la physiologie du liquide céphalo-rachidien - rassemblera cependant des notions susceptibles d'éclairer la pathogénie de l'hydrocéphalie.

.../...

A - Rappel anatomique

Que ce soit dans sa partie la plus profonde, le système ventriculaire, ou en périphérie au niveau des espaces sous-arachnoïdiens, le névraxe est en contact avec le liquide céphalo-rachidien.

- Le système ventriculaire comprend :

=====

x les ventricules latéraux : situés dans un plan para-sagittal, à la partie inférieure et médiane des hémisphères cérébraux, les ventricules latéraux, lors d'une pneumencéphalographie, affectent sur un cliché de profil, la forme d'un fer à cheval à concavité antérieure. En effet, chaque ventricule est une cavité qui s'enroule autour du noyau caudé.

On lui distingue :

- une corne frontale au-dessus du noyau caudé,
- une corne temporale au-dessous de la queue du noyau caudé,
- et en arrière, une corne occipitale.

Les trois cornes se réunissent au carrefour ventriculaire.

Les ventricules latéraux présentent, en avant de la couche optique, à l'union de la paroi interne et de la paroi inférieure de la corne frontale, un orifice permettant la communication avec le troisième ventricule : le Trou de MONRO.

En fait FENART a montré qu'il ne s'agit pas d'un simple orifice, mais d'un véritable "canal interventriculaire". Il réserve l'appellation Trou de MONRO au "déboché du canal interventriculaire dans le ventricule latéral" et propose de nommer "carrefour ventriculaire préthalamique", le confluent des deux canaux interventriculaires avec le troisième ventricule. Ce sont là des notions anatomiques qui ne font pas encore partie du vocabulaire des neuroradiologues.

x le troisième ventricule : Le troisième ventricule est une cavité médiane, située à la base du cerveau, entre les deux thalamus, au-dessus de la selle turcique.

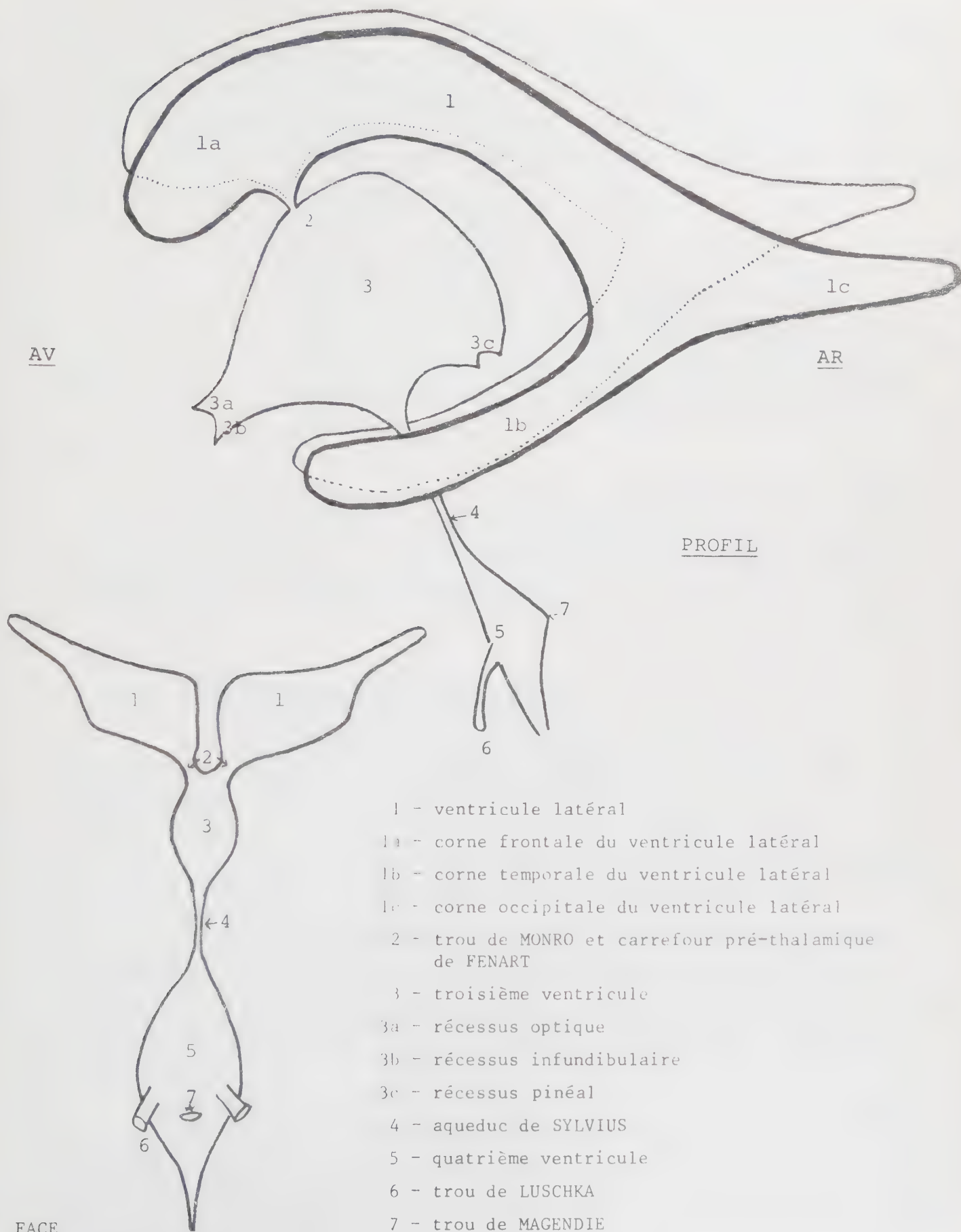
Il est d'origine diencéphalique.

On lui décrit trois récessus :

- en avant le récessus optique et le récessus ~~infon~~ infundibulaire
- en arrière et en haut, le récessus supra-pinéal.
- en arrière et en bas, le troisième ventricule s'ouvre dans l'aqueduc de SYLVIUS, "Iter a tertio ad quatum ventriculum" et communique ainsi avec le quatrième ventricule.

... / ...

SCHEMAS DU SYSTEME VENTRICULAIRE



- 1 - ventricule latéral
- 1a - corne frontale du ventricule latéral
- 1b - corne temporale du ventricule latéral
- 1c - corne occipitale du ventricule latéral
- 2 - trou de MONRO et carrefour pré-thalamique de FENART
- 3 - troisième ventricule
- 3a - récessus optique
- 3b - récessus infundibulaire
- 3c - récessus pinéal
- 4 - aqueduc de SYLVIUS
- 5 - quatrième ventricule
- 6 - trou de LUSCHKA
- 7 - trou de MAGENDIE

x Le quatrième ventricule : Le quatrième ventricule est impair et médian. Il est d'origine myéleocéphalique. Adossé par son "plancher" à la face postérieure de la protubérance, il s'appuie par sa paroi postérieure ou "toit du quatrième ventricule", sur le vermis cérébelleux qu'il déprime. En bas le quatrième ventricule s'effile pour se continuer par le canal de l'épendyme.

On observe par ailleurs trois orifices :

- le foramen de MAGENDIE, impair.
- les trous de LUSCHKA, pairs et symétriques, dont la réalité a été discutée car ils ont pu en imposer pour des artéfacts d'autopsie : ainsi HESS, CANIEUX et MOURET pensaient qu'il existait en ces points une fragile membrane pio-arachnoïde filtrante.

La neuroradiologie infirme cette hypothèse mais on sait que, dans les conditions normales, les trous de LUSCHKA sont peu fonctionnels et que c'est essentiellement par le foramen de MAGENDIE que le système ventriculaire communique avec les espaces sous-arachnoïdiens.

- les espaces sous-arachnoïdiens :
=====

Ils entourent toute la convexité du névraxe et sont constitués par des entités anatomiques communiquant entre elles : citer-
nes, nappes, canaux...

A la lumière de la pathologie et de l'histologie, on considère que le revêtement méningé est constitué par deux feuillets :

x La pachyméninge ou dure-mère, mésenchymateuse qui tapisse la totalité de la boîte crânienne et se réfléchit autour des sinus veineux, formant ainsi des cloisons fibreuses (faux du cerveau, tente du cervelet..) qui partagent l'encéphale "comme la division d'une noix dans sa paroi ligneuse" (KAPLAN).

x La leptoméninge ou méninge molle, d'origine mésenchymateuse et ectodermique. Ce n'est pas à proprement parler une simple membrane, mais on peut la comparer à un sac dont le feuillet interne (pie-mère) tapisse le névraxe. Le feuillet externe (arachnoïde) est en rapport avec la dure-mère, ménageant avec cette dernière un espace virtuel : l'espace sous-dural.

.../...

- le feuillet pie-mérien

est très vascularisé. Il revêt directement la surface externe de l'encéphale et s'insinue dans les **dépressions** et anfractuosités qu'il rencontre. Ainsi, il donne lieu aux toiles choroïdiennes :

- la toile choroïdienne supérieure est un repli pie-mérien dans la fente de BICHAT, entre le trigone en haut, le toit du troisième ventricule en bas.
- la toile choroïdienne inférieure ou toile choroïdienne du quatrième ventricule est constituée par l'invagination de la pie-mère entre la face inférieure du cervelet et la paroi postérieure du quatrième ventricule.

Ces toiles choroïdiennes sont porteuses de formations saillant dans la lumière ventriculaire : les plexus choroïdes, richement vascularisés, considérés comme les sites de formation du liquide céphalo-rachidien.

- le feuillet arachnoïdien

en certains points de la voûte crânienne, forme des petits bourgeons villeux, les granulations de PACCHIONI, qui perforent la dure-mère et pénètrent soit dans les sinus veineux, soit dans les lacs sanguins, ou érodent la table interne des os de la voûte. Les granulations de PACCHIONI passent pour être le lieu de résorption du liquide céphalo-rachidien.

Entre les deux feuillets du sac lepto-méningé, les trabéculations conjonctives allant de l'arachnoïde à la pie-mère constituent le tissu sous-arachnoïdien dont les mailles limitent les espaces sous-arachnoïdiens emplis de liquide céphalo-rachidien.

Au niveau des sillons et des scissures, ces espaces sont réduits. On les nomme rivuli, rivi, fulmina. Au contraire, lorsque l'espace s'élargit, il prend le nom de lac ou citerne.

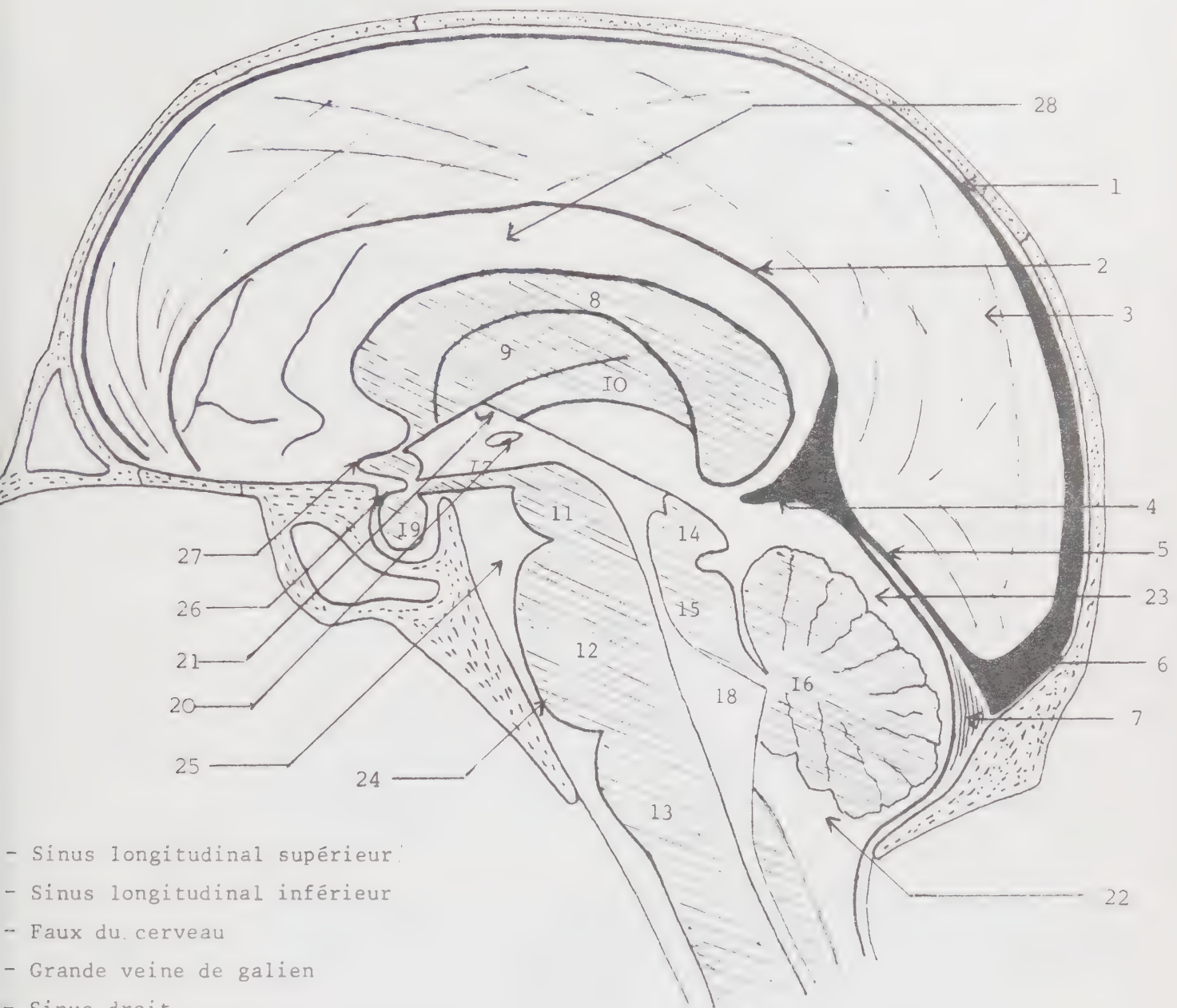
De même que les ventricules, les citernes ont une situation et une forme déterminées.

Anatomiquement, on distingue :

- la grande citerne ou lac cérébelleux inférieur, comprise entre le bulbe en avant, le vermis et les amygdales cérébelleuses en haut et latéralement, l'occiput en arrière.

.../...

COUPE SAGITTALE DE LA TÊTE : CITERNES ET SYSTEME VENTRICULAIRE



- Sinus longitudinal supérieur
- Sinus longitudinal inférieur
- Faux du cerveau
- Grande veine de galien
- Sinus droit
- Pressoir d'Herophile
- Faux du cervelet
- Corps calleux
- Septum lucidum
- Trigone
- Pédoncule cérébral
- Protubérance annulaire
- Bulbe
- Epiphyse
- Lame quadrijumelle
- Cervelet
- Troisième ventricule
- Quatrième ventricule

- 19 - Hypophyse
- 20 - Commissure grise
- 21 - Trou de Monro
- 22 - Citerne cérébelleuse inférieure
- 23 - Citerne cérébelleuse supérieure
- 24 - Citerne prépontique
- 25 - Citerne interpédonculaire
- 26 - Citerne suprasellaire
- 27 - Citerne préchiasmatique
- 28 - Fulmen péricalleux

Par le trou de MAGENDIE percé dans le toit du quatrième ventricule, elle draine le système ventriculaire.

Elle communique en bas : avec le lac spinal.

en avant : par le canal circum-bulbaire qui se jette dans la citerne pré-pontique, avec les lacs de base.

en haut : par le canal cérébelleux sagittal avec la citerne cérébelleuse supérieure.

- la citerne cérébelleuse supérieure : est limitée en haut par la tente du cervelet, en bas par la face postérieure du vermis.
- la citerne basilaire située à la base du cerveau, en avant du tronc cérébral, est subdivisée en :
 - . citernes prébulbaire et prépontique.
 - . citerne pré ou interpédonculaire.
 - . citerne chiasmatique avec sa partie rétro et sa partie pré-chiasmatique.
- les lacs sylviens sont des prolongements latéraux de la citerne basale, qui occupent toute la vallée sylvienne.
- le lac calleux impair et médian est un prolongement antérieur et supérieur de la citerne basale. Issu de la citerne chiasmatique, il se termine en arrière par le fulmen péri-calleux qui le met en relation avec la citerne ambiante.
- la citerne ambiante est constituée par la citerne cérébelleuse supérieure et les canaux circumpédonculaires qui l'unissent directement à la citerne basilaire.
- enfin, les espaces sous-arachnoïdiens se prolongent le long des nerfs crâniens, donnant les gaines neurales, et le long des vaisseaux, pour donner les espaces péri-vasculaires de VIRCHOW et ROBIN.

B - Aperçu physiologique

- secrétion du liquide céphalo-rachidien =====

L'origine ventriculaire du liquide céphalo-rachidien, soupçonnée depuis longtemps, a été prouvée par les expériences de DANDY et BLACKFAN (1914 et 1919) et de FRAZIER et PEET (1914) : l'oblitération de l'aqueduc de SYLVIVUS entraîne une hydrocéphalie ventriculaire.

x Les plexus choroïdes :

Les plexus choroïdes, masse pie-mérienne richement vascularisée, s'étaient signalés à l'attention de FAIVRE (1854) comme sites possibles de formation du liquide.

C'est au niveau des ventricules latéraux que l'on trouve la plus grande partie des plexus choroïdes. Il en existe aussi dans les troisième et quatrième ventricules. Leurs supports sont les toiles choroïdiennes.

La toile choroïdienne supérieure porte, au niveau de ses bords latéraux, les plexus choroïdes latéraux qui font saillie dans la lumière des ventricules latéraux et, de part et d'autre de la ligne médiane, les plexus choroïdes médians qui font saillie dans la lumière du troisième ventricule.

Les plexus choroïdes latéraux soulèvent donc la paroi inférieure de la corne frontale des ventricules latéraux, s'épanouissent en un glomus en regard du carrefour ventriculaire, se prolongent vers l'arrière dans la corne occipitale et, d'autre part, courent dans le fond de la fente de BICHAT le long de la paroi interne de la corne temporale.

BILLET et FENART décrivent en arrière et au-dessus du carrefour ventriculaire préthalamique, "un carrefour choroïdien" où, par l'intermédiaire de deux "portions unitives" correspondant à la partie supéro-postérieure des canaux inter-ventriculaires, les plexus choroïdes latéraux sont en relation avec les plexus choroïdes médians du troisième ventricule.

Il faut rendre hommage à cette mise au point qui lève l'ambiguïté qu'entretenaient les descriptions traditionnelles, selon lesquelles on pourrait penser, ce qui est en contradiction avec les données de l'embryologie, que les plexus choroïdes des ventricules latéraux utilisent les trous de MONRO pour entrer en continuité avec ceux du troisième ventricule.

L'artère choroïdienne antérieure, branche de la carotide interne, est responsable de la vascularisation des plexus latéraux tandis que le drainage veineux est assuré par la veine de GALIEN.

Les plexus choroïdes médians, qui déforment le toit du troisième ventricule, sont vascularisés par l'artère choroïde postérieure et médiane, branche de la cérébelleuse supérieure et drainés par la veine de GALIEN.

Enfin sur le feuillet antérieur de la toile choroïdienne inférieure s'étirent deux cordons plexulaires longitudinaux saillant dans la lumière du quatrième ventricule. Ils sont irrigués par des branches de l'artère cérébelleuse inférieure.

L'hypothèse de FAIVRE a été accréditée par des expériences dûes encore à DANDY et BLACKFAN, à FRAZIER et PEET : l'ablation des plexus choroïdes d'un ventricule latéral, combinée à l'oblitération des trous de MONRO, entraîne une augmentation de volume du côté où les plexus sont conservés, alors que du côté de l'ablation, existe une diminution.

Enfin, à la même époque, CUSHING apportait une preuve directe en décrivant la formation de gouttelettes liquidiennes au niveau des plexus choroïdes exposés par lui au cours d'une intervention.

L'étude microscopique des plexus choroïdes avait, par ailleurs, apporté de nouveaux arguments :

on avait remarqué que l'aspect histologique des plexus rappelle celui des organes sécrétoires; le plexus choroïde est constitué par un épithélium entourant de nombreuses villosités qui s'organisent autour d'un axe conjonctivo-vasculaire. La microscopie électronique révèle qu'il s'agit d'un épithélium cilié d'aspect polypoïde, en étroite relation avec des capillaires dont la paroi est un endothélium très mince, seul obstacle entre le sang et le tissu plexuel.

Aussi a-t-on tout d'abord pensé que cette séparation entre le sang et le liquide céphalo-rachidien, qui constitue ce que l'on a appelé depuis "la barrière hémoméningée", concept physiologique dont on ne peut définir avec précision le support anatomique, pouvait être assimilée à une membrane filtrante et que le liquide céphalo-rachidien était un ultra-filtrat plasmatique (MERRIE et FREMONT-SMITH 1957).

.../...

Bien que la composition chimique du liquide céphalo-rachidien soit proche de celle du plasma, cette hypothèse doit être rejetée. On sait maintenant que la répartition des anions et des cations de part et d'autre de la barrière hemo-méningée n'obéit pas à la loi de GIBBS-DONNAN. Dans le liquide céphalo-rachidien, Na^+ , Cl^- , Mg^{++} sont à des concentrations trop élevées, tandis que K^+ et Ca^{++} y sont à des concentrations trop faibles.

D'autre part, les concentrations d'urée, de glucose et de protéines sont inférieures à celles que l'on découvrirait dans un ultra-filtrat plasmatique.

On est donc tenté d'imaginer que le liquide céphalo-rachidien est une véritable sécrétion et qu'interviennent les phénomènes suivants :

- diffusion passive pour la plupart des sels minéraux et des substances organiques de poids moléculaire relativement peu élevé. Mais cette diffusion est lente comparée aux échanges entre secteurs plasmatique et interstitiel.
- transport actif pour certains électrolytes comme le sodium, cation majeur du liquide céphalo-rachidien.
- diffusion sélective pour des substances non électrolytiques. Ainsi, certaines protéines plasmatiques sont absentes du liquide céphalo-rachidien, tandis que d'autres sont communes aux deux milieux.

Le protéinogramme du liquide céphalo-rachidien comporte par ailleurs des fractions qu'on ne retrouve pas dans le sérum (post-gamma-globuline, par exemple) et pour lesquelles on peut discuter la synthèse à partir d'une protéine filtrée, ou la provenance à partir de la fraction soluble des protéines cérébrales.

. Sécrétion extra-plexuelle :

Le rôle des plexus choroïdes dans la formation du liquide céphalo-rachidien, n'est cependant pas exclusif. BERING en 1958 l'a déduit d'une part de ses expériences d'excision de plexus choroïdes sur des ventricules isolés qui pourtant continuent à sécréter un liquide céphalo-rachidien de composition normale, et d'autre part, de considérations ontogénétiques; le liquide céphalo-rachidien existe avant que les plexus choroïdes ne soient fonctionnels.

Il semble et c'est la conclusion de BERING, que l'épithélium épendymaire ait un rôle virtuel de production de liquide céphalo-rachidien.

L'histologie ne le dément pas puisqu'on décrit à la cellule épendymaire, un pôle apical avec micro-villosités et une partie basale avec prolongements fibrillaires pouvant entrer en rapport avec les pieds vasculaires de l'astroglie sous-épendymaire.

Enfin, certains auteurs admettent que les méninges sont capables de produire du liquide céphalo-rachidien ou un liquide proche, comme l'a montré l'expérience de BURRGART (1936) qui crée chez le chien une poche arachnoïdienne fermée qui s'emplit secondairement de liquide céphalo-rachidien. BAKAY a repris cette expérience :

- après avoir exclu par la paraffine le système ventriculaire, il retrouve néanmoins dans les espaces sous-arachnoïdiens, un liquide "ressemblant à du liquide céphalo-rachidien".

On a, par ailleurs, comparé les liquides céphalo-rachidiens néo-natal et adulte. On a constaté que le premier contient d'autant plus de protéines, d'acide ascorbique et de sucre, que le nouveau-né est plus prématuré. Les différentes concentrations ioniques du liquide céphalo-rachidien du fœtus correspondent plutôt à celles d'un liquide extra-cellulaire ordinaire.

AGE EN MOIS	PROTEINES DU LIQUIDE CEPHALO - RACHIDIEN		
	Totales (mg 100 ml)	Globulines (mg 100 ml)	Albumine (mg 100 ml)
0 - 1/2	40 - 80	10 - 30	25 - 55
1/2 - 1	30 - 50	10 - 20	20 - 40
1 - 2	25 - 45	5 - 15	15 - 40
2 - 3	20 - 40	5 - 10	15 - 30
3 - 6	20 - 40	2 - 10	10 - 30
Plus de 6;composi- tion de l'adulte	20 - 40	2 - 10	10 - 20

TABEAU MONTRANT L'EVOLUTION DE LA PROTEINORACHIE EN FONCTION DE
L'AGE DU NOURRISSON

Les plexus choroïdes n'acquérant que secondairement leur fonction sécrétoire d'un liquide spécifique, on pense donc qu'il existe durant leur différenciation embryologique, d'autres sources de "liquide céphalo-rachidien", produit alors de façon passive. Ces sources pourraient être épendymaires ou sous-arachnoïdiennes et seraient encore fonctionnelles chez l'adulte.

L'étude quantitative de la sécrétion a d'ailleurs été possible par les méthodes de drainage ventriculaire. Plus tard, l'utilisation des isotopes radioactifs (sodium notamment : TUBIANA 1951) et surtout la méthode de perfusion du liquide céphalo-rachidien de PAPPENHEIMER (1962), ont permis d'en connaître le débit et la pression.

On a constaté que la sécrétion plexulaire est inversement proportionnelle à la pression intraventriculaire.

Chez l'enfant, on a vérifié que le volume total du liquide céphalo-rachidien est un peu inférieur à 100 cc et la sécrétion, de 500 mL par jour, soit 0,35 mL par minute. Chez l'adulte le volume est de 100 à 150 cc et la production de 750 mL. Le liquide céphalo-rachidien est donc renouvelé 4 à 5 fois par jour.

Environ 35 % du liquide est sécrété dans les ventricules latéraux et le troisième ventricule, 23 % dans le quatrième ventricule et 42 % au niveau des espaces sous-arachnoïdiens.

EMERY (1971) estime que, à l'intérieur du système ventriculaire, 50 % du liquide provient des plexus choroïdes et le reste, de l'épendyme.

Dans le domaine de la physiologie du liquide céphalo-rachidien, beaucoup d'énigmes restent à percer. Les chercheurs s'y emploient et les acquisitions sont accueillies avec un intérêt toujours renouvelé. La plupart de nos connaissances est déduite de l'expérimentation sur l'animal et, EMERY le remarque avec humour, ce que nous savons de la physiologie du liquide céphalo-rachidien de l'homme, c'est au chat adulte et au chien que nous le devons.

.../...

- Circulation du liquide céphalo-rachidien
=====

Secrété au niveau des ventricules, le liquide céphalo-rachidien quitte le système ventriculaire essentiellement par le foramen de MAGENDIE et gagne les espaces sous-arachnoïdiens : grande citerne, citernes basales, citerne ambiante puis espaces péri-cérébraux de la convexité, où il est résorbé par les granulations de PACCHIONI dans les sinus veineux.

Il existe d'autre part un courant de circulation trans-cérébrale dont VON MONAKOW a montré la réalité : le liquide céphalo-rachidien gagne la périphérie après avoir traversé l'épithélium épendymaire des parois ventriculaires. Cela représente une voie d'élimination relativement rapide du liquide qui intervient certainement dans l'équilibration des hydrocéphalies par blocage ventriculaire.

Quant au problème de la circulation médullaire du liquide céphalo-rachidien, il n'est pas encore résolu. Les techniques de coloration ou de marquage isotopique n'ont mis en évidence, à partir du système ventriculaire, aucun courant descendant, si ce n'est des mouvements pulsatiles lors des efforts de toux et de changement de posture du corps. A l'inverse, certains ont décrit un courant liquidien ascendant dû à la sécrétion du liquide au niveau médullaire. La littérature rapporte d'ailleurs des cas d'hypertension intracrânienne, accompagnant une tumeur médullaire, et PAILLAS en particulier a observé un oedème papillaire en rapport avec les perturbations de la résorption du liquide céphalo-rachidien médullaire dans un cas de tumeur de la queue de cheval.

Cependant, au niveau encéphalique, on ne décrit pas de grands ruissellements liquidiens, mais on peut plutôt comparer la circulation du liquide céphalo-rachidien à des remous induits sans doute par :

- le gradient des pressions ventriculo-sous-arachnoïdiennes, engendré par la production ventriculaire d'une part, la résorption périphérique, d'autre part.

A ce propos, on a constaté, à la suite des expériences de perfusion du liquide céphalo-rachidien de PAPPENHEIMER, que la résorption cesse lorsque la pression ventriculaire est inférieure à 68 mm d'eau, c'est-à-dire inférieure à celle du sinus longitudinal supérieur.

- le rythme respiratoire qui, faisant varier les pressions veineuses peut influencer l'écoulement du liquide céphalo-rachidien.
- l'intervention des cellules ciliées de l'épithélium épendymaire.
- les pulsions systoliques des vaisseaux cérébraux, spécialement de ceux qui constituent l'axe des plexus choroïdes, étudiées par BERING (1962). Elles se propagent le long des voies d'écoulement du liquide et le chassent vers la grande citerne. DU BOULAY d'ailleurs a objectivé radio-cinétiquement (1966), des mouvements pulsatiles au niveau du troisième ventricule, capables de créer un courant vers l'aqueduc.
- "le pouls cérébral" enfin, induit par les pulsations des gros vaisseaux de la base, entraîne le liquide céphalo-rachidien le long des voies cisternales.

- résorption du liquide céphalo-rachidien

Les granulations de l'arachnoïde signalées par VESALE en 1543 ont été décrites par PACCHIONI deux siècles plus tard. En 1875, KEY et RETZIUS injectent dans les espaces sous-arachnoïdiens des solutions de gélatine colorée et constatent une coloration élective de ces granulations qu'ils baptisent d'ailleurs granulations de PACCHIONI. Depuis, ces formations sont regardées comme site probable de résorption du liquide céphalo-rachidien.

.../...

Les granulations de PACCHIONI sont constituées par l'agrégat organisé de formations microscopiques arachnoïdiennes différenciées, les villosités arachnoïdiennes, qui siègent au niveau des sinus veineux du crâne et probablement des veines spinales.

Au microscope électronique, les granulations apparaissent sous la forme d'un labyrinthe compliqué de micro-tubes dont une extrémité s'ouvre dans les espaces sous-arachnoïdiens et l'autre, dans les veines dures.

Cette description suggère l'importance des granulations arachnoïdiennes dans la résorption du liquide céphalo-rachidien. Cependant, aucun auteur ne leur en attribue le monopole. SWALBE (1869) et WEED (1923) envisagent une issue du liquide céphalo-rachidien au niveau des gaines des nerfs crâniens qui sont d'ailleurs des prolongements des espaces sous-arachnoïdiens.

On sait d'autre part que les granulations n'apparaissent que secondairement au cours de la vie. Enfin KAPLAN (1966) a constaté la transformation des granulations de PACCHIONI qui, chez le vieillard, sont remplies de tissu conjonctif dense et ont perdu tout contact avec les sinus veineux, sans qu'il en résulte des troubles de la circulation du liquide céphalo-rachidien. On a donc envisagé d'autres possibilités de résorption :

- drainage direct à travers la paroi des capillaires, sur toute l'étendue des espaces sous-arachnoïdiens au niveau des villosités arachnoïdiennes, objectivé par les travaux de R.L. THOMAS et F.W. KERR (1965) sur la résorption d'or colloïdal radioactif injecté dans les espaces sous-arachnoïdiens du chat.
- résorption plexulaire dont l'hypothèse a été émise par ASKANAZI (1914) qui avait constaté la présence de dépôts d'hémosidérine dans les plexus choroïdes de sujets ayant présenté une hémorragie ventriculaire. Actuellement, on pense qu'il existe au niveau des plexus choroïdes une fonction de résorption naturelle sans doute active et vraisemblablement limitée à quelques composants du liquide céphalo-rachidien.

.../...

- résorption lymphatique, par les gaines neurales constituant la "voie neurolymphatique" alléguée par WEED, reprise par HASSIN : il estime qu'une résorption liquidienne a lieu au niveau des gaines nerveuses des nerfs crâniens et de toutes les racines rachidiennes. En effet, lors des explorations lipiodolées rachidiennes, la substance de contraste peut diffuser le long des racines et des troncs nerveux rachidiens. Enfin WOOLLAM et MILLEN (1953) injectant des particules de carbone marqué dans les espaces sous-arachnoïdiens, les retrouvaient dans les gaines des nerfs crâniens, dans les vaisseaux et, occasionnellement, dans les ganglions lymphatiques. Cette élimination par la "voie péri-neurolymphatique" sans doute lente et discrète, représenterait une possibilité d'équilibration pour les hydrocéphalies par blocage cisternal.

Les granulations de PACCHIONI n'ont donc pas l'exclusivité de la résorption liquidienne. Celle-ci dépend essentiellement du jeu des pressions hydrostatiques : la pression à l'intérieur des sinus étant inférieure à la pression du liquide céphalo-rachidien, le passage liquidien est possible.

- Homéostasie du liquide céphalo-rachidien

.....

La sécrétion et la résorption permanentes assurent le renouvellement continu du liquide céphalo-rachidien. JANNY, procédant à des enregistrements continus de la pression ventriculaire, constate des variations spontanées selon deux rythmes oscillatoires différents :

- l'un rapide de 5 à 12 cycles par minute,
- l'autre lent de 1 cycle par minute.

Il mesure une augmentation de la pression au cours du sommeil.

En dehors de ces variations spontanées, la pression est modifiée par de nombreux facteurs :

.../...

- . sur le sujet en décubitus, position dans laquelle la pression est égale en tout point de la masse liquidienne, elle est comprise entre 7 et 16 cm d'eau. Un gradient de pressions apparaît dans la position orthostatique entre les ventricules où la pression est négative, la grande citerne où elle est nulle (ponction sous-occipitale) et le cul-de-sac dural où elle est mesurée entre 30 et 45 cm d'eau.
- . la défécation, la toux, l'inspiration, l'expiration, modifiant la pression veineuse, interviennent sur la courbe des pressions du liquide céphalo-rachidien.

Par la manoeuvre de QUECKENSTEDT-STOOKEY, couramment utilisée en clinique, on met en évidence le rapport étroit entre pression veineuse et pression du liquide céphalo-rachidien.

- les variations de pression osmotique de part et d'autre de la barrière hëmo-mëningëe conditionnent les échangés d'eau entre les deux milieux, donc la pression du liquide céphalo-rachidien. Ainsi, dans le traitement des poussées aiguës d'hypertension intra-crâniennes, utilise-t-on des perfusions de solutés hypertoniques qui augmentent la pression osmotique du plasma.

On sait que les modifications de la pression ventriculaire retentissent sur la sécrétion du liquide céphalo-rachidien. On a prêté au glomus choroïdien du carrefour des ventricules latéraux, un rôle de récepteur baro-sensible. En effet, au niveau de cette formation très vascularisée, on trouve des fibres nerveuses en relation avec les vaisseaux et d'autres qui se terminent près des cellules épithéliales. Sensible aux variations de pression du liquide céphalo-rachidien, cet organe pourrait être responsable de la régulation de la production choroïdienne du liquide.

On a également découvert des facteurs métaboliques susceptibles de modifier la sécrétion du liquide :

Depuis LUMDSEN, il est reconnu que le passage de l'eau des capillaires aux ventricules, à travers l'épithélium choroïdien, est sous la dépendance de la phosphatase alcaline.

.../...

De même l'anhydrase carbonique contrôle le transport actif du sodium. D'où l'utilisation d'inhibiteurs de la carboxylase - type Acetazolamide - dont l'action vraisemblablement métabolique au niveau des cellules sécrétrices, retarde le passage du sodium et ralentit la production du liquide céphalo-rachidien.

Expérimentalement, on a montré qu'une vaso-constriction choroïdienne réalisée par baisse de la P_{CO_2} , hypothermie ou action pharmaco-dynamique, entraîne une diminution de la sécrétion choroïdienne.

Les travaux de VATES et de ses collaborateurs (1964) semblent prouver qu'il existe un parallélisme entre la production du liquide céphalo-rachidien et l'activité d'un enzyme intervenant dans le transport actif du sodium et du potassium. Cet enzyme serait inhibé par l'ouabaïne et, d'une façon générale, par les glucosides cardio-toniques.

Des facteurs nutritionnels sont susceptibles aussi d'influencer la production du liquide céphalo-rachidien :

L'avitaminose A s'accompagne chez l'animal d'une augmentation de pression du liquide céphalo-rachidien, corrigible par la vitamino-thérapie. Un régime carencé en vitamine A durant la gestation, entraîne chez les descendants une augmentation de pression du liquide céphalo-rachidien et, si la carence a été sévère et précoce, une hydrocéphalie à la naissance.

Inversement MARIE et SEE (1954) ont observé des "hydrocéphalies aiguës" consécutives à l'ingestion de fortes doses (330.000 UI) de vitamine A.

GIROUD et MARTINET (1954-1956) ont induit des hydrocéphalies chez l'animal après avoir soumis la mère en gestation, à un surdosage alimentaire en vitamine A.

La carence en acide folique, par ailleurs, entraîne chez le rat une surpression du liquide céphalo-rachidien aboutissant à une hydrocéphalie.

Enfin, en clinique, on rapporte des cas d'hypertension intracrânienne qui amènent à discuter le diagnostic d'hydrocéphalie, chez des nourrissons, après administration de :

cyclines,

vitamines A et D associées

corticoïdes

acide nalidixique

DEUXIEME PARTIE

ETIOPATHOGENIE ET CLASSIFICATION

ETIOPATHOGENIE ET CLASSIFICATION

I - HYDROCEPHALIE SANS BLOCAGE

Hydrocéphalie par hypersécrétion liquidienne

- Hypersécrétions primitives
- Hypersécrétions secondaires

Hydrocéphalie par défaut de résorption liquidienne

- Anomalies des sites de résorption
- Pas d'intervention des sites de résorption

II - HYDROCEPHALIE PAR BLOCAGE DU TRANSIT DU L.C.R.

Malformations congénitales

- Dysgénésies de l'aqueduc de SYLVIUS
- Blocage malformatif du quatrième ventricule
- Autres anomalies

.../...

Origine inflammatoire

- aqueduc de SYLVIVS
=====
- quatrième ventricule
=====
- citernes
=====

Origine tumorale

III - CAS PARTICULIER DU PREMATURE

ETIOPATHOGENIE ET CLASSIFICATION

On peut, à priori, distinguer, en se référant aux notions de physiologie du liquide céphalo-rachidien, trois mécanismes susceptibles de provoquer une hydrocéphalie :

- un excès de sécrétion,
- un obstacle sur les voies d'écoulement du liquide céphalo-rachidien,
- un défaut de résorption.

Ce qui amenait classiquement à différencier deux variétés d'hydrocéphalie :

- l'hydrocéphalie communicante où le déséquilibre entre la sécrétion et la résorption s'accompagne d'une libre communication des cavités ventriculaires avec les espaces sous-arachnoïdiens.

- l'hydrocéphalie non communicante où un blocage ventriculaire empêche cette libre communication.

Cette terminologie utilisée lorsqu'on employait l'épreuve des colorants qui, injectés par voie ventriculaire, étaient retrouvés ou non dans le liquide de ponction lombaire, ne tient cependant pas compte des obstacles à l'écoulement du liquide céphalo-rachidien, situés éventuellement au niveau des citernes ou des espaces sous-arachnoïdiens péri-cérébraux. C'est pourquoi on préfère actuellement les termes d'hydrocéphalie par blocage ou d'hydrocéphalie sans blocage.

I - HYDROCEPHALIE SANS BLOCAGE

Ce sont les moins fréquentes.

.../...

La rupture de l'équilibre sécrétion-résorption du liquide céphalo-rachidien qui, normalement, règle la quantité et la pression liquidienne, détermine alors une hydrocéphalie globale, c'est-à-dire ventriculaire, cisternale et spatiale.

A - Hydrocéphalies par hypersécrétion liquidienne.

1) On considère à part les hypersécrétions primitives en rapport avec :

- des malformations vasculaires, tels les angiomes des plexus choroïdes.
- des tumeurs des plexus choroïdes

On ne considère plus que l'hypertrophie non tumorale des plexus choroïdes est susceptible de déterminer une hypersécrétion responsable d'une hydrocéphalie. Seule est retenue l'hypersécrétion due au papillome des plexus choroïdes, qui est une tumeur bénigne du ventricule. Son excision entraîne alors une normalisation de la pression intra-crânienne et une stabilisation définitive de l'hydrocéphalie.

La fréquence du papillome dans l'étiologie de l'hydrocéphalie est faible. LAURENCE l'évalue à moins de 2 %, proportion qui nous paraît encore élevée.

2) les hypersécrétions secondaires relèvent de deux catégories de mécanisme :

- mécanisme vasculaires :

Hypersécrétion en rapport avec une vasodilatation plexuelle ou secondaire à des anévrismes artério-veineux.

- phénomènes chimiques irritatifs :

Au cours d'un processus inflammatoire, l'irritation plexuelle par les produits sanguins d'une hémorragie méningée, l'inflammation épendymaire secondaire à une atteinte infectieuse ou parasitaire, peuvent entraîner une hypersécrétion réactionnelle.

.../...

Enfin, on observe souvent qu'une hydrocéphalie constituée s'accompagne d'un bouleversement des mécanismes de régulation de la sécrétion du liquide céphalo-rachidien, et au cours de l'évolution des hydrocéphalies même traitées, on constate en clinique une tendance à l'hypersecretion.

B - Hydrocéphalie par défaut de résorption liquidienne

Ces défauts de résorption sont :

1) Liés à des anomalies des sites de résorption du fait

- d'altérations ou d'agénésie des granulations de PACCHIONI
- d'anomalies de la circulation de retour qui, par hyperpression veineuse, diminue la résorption. On a ainsi mis en cause :
 - . des thromboses du sinus longitudinal ou des sinus latéraux. On explique ainsi la classique hydrocéphalie post-otitique.
 - . l'obstruction des sinus latéraux, par localisation temporale osseuse de phénomènes néoplasiques, tel l'histiocytose X.
 - . les anévrismes artério-veineux du cou, les sténoses congénitales de la veine cave supérieure, les ligatures de la jugulaire.
 - . les anévrismes artério-veineux de l'ampoule de GALIEN.

2) Indépendants des sites de résorption mais consécutifs à :

- un hématome sous-dural du nourrisson.
- la lissencéphalie qui, par agénésie des espaces sous-arachnoïdiens, peut se compliquer d'une hydrocéphalie par défaut de résorption.
- les méningites, hémorragies néo-natales méningées ou sous-arachnoïdiennes, altérant la barrière hémoméningée, créant des blocages cisternaux, s'accompagnant d'une hyperalbuminorachie perturbent la résorption du liquide céphalo-rachidien.

.../...

II - HYDROCEPHALIE PAR BLOCAGE DU TRANSIT DU LIQUIDE CEPHALO-RACHIDIEN

Elle est la conséquence de malformations congénitales, de phénomènes inflammatoires ou de processus tumoraux qui, par leur situation, retentissent sur le transit liquidien.

A - Malformations congénitales

1) Les dysgénésies de l'aqueduc de SYLVIVS réalisant

soit la "sténose pure de l'aqueduc"

soit la bifurcation ou forking de l'aqueduc

soit le septum malformatif de l'aqueduc.

- la sténose pure a été décrite par RUSSEL en 1949. Elle est rarissime et ne s'accompagne d'aucune gliose, d'aucune lésion inflammatoire ou tumorale.

- la bifurcation a été signalée en 1942 par SHRYOCH et ASHLEY. A l'oeil nu, au niveau de l'aqueduc, pas de lumière, mais au microscope on découvre une multitude de canalicules ne s'anas-tomosant pas entre eux.

En 1949, RUSSEL a donné de cette malformation, une description qui fait référence : l'aqueduc est représenté sur une partie de son trajet par deux canaux, l'un ventral, l'autre dorsal. Ce dernier affecte souvent l'aspect d'une série de petits tubules. Dans certains cas, l'un des canalicules est assez large pour que persiste un drainage et on peut observer des forking typiques sans hydrocéphalie associée.

Avant RUSSEL, cette malformation était considérée comme un processus glial ou consécutif à une épendymite. MARBURG (1940) en faisait le stigmate d'une infection syphilitique intra-utérine.

Mais pour RUSSEL, la nature malformative ne fait pas de doute car on ne retrouve pas entre les tubules, de gliose, ni d'infiltration cellulaire inflammatoire.

Enfin, l'association fréquente à d'autres malformations, cérébrales ou extra-cérébrales, renforce cette conception.

- le septum malformatif - Dans le cadre des oblitérations de l'aqueduc, D. RUSSEL a décrit l'oblitération par septum présentant un haut degré de gliose mais auquel elle reconnaît néanmoins le caractère malformatif.

Les cas vérifiés histologiquement sont très rares.

Ici encore, la fréquence des associations malformatives est en faveur d'une étiologie congénitale. Mais il n'est pas douteux cependant que beaucoup des sténoses de l'aqueduc observées en clinique, sont acquises et relèvent d'une étiologie inflammatoire.

2) Les blocages malformatifs du quatrième ventricule

Ils font partie intégrante d'un syndrome malformatif très complexe intéressant tout ou partie du cervelet et du tronc cérébral :

- le syndrome malformatif de DANDY WALKER réalise une dilatation kystique du quatrième ventricule occupant toute la fosse postérieure, avec atrophie du vermis et refoulement des hémisphères cérébelleux. Pour TAGGART et WALKER (1942), l'étiologie en est l'atrésie des foramina de LUSCHKA et de l'orifice de MAGENDIE.

Cette malformation conduit en général à une forme très sévère d'hydrocéphalie. On a cependant décrit des malformations de DANDY-WALKER sans hydrocéphalie apparente, ou avec hydrocéphalie modérée ou stabilisée. On explique ce paradoxe en suggérant que la membrane embryonnaire atrétique des foramina n'est pas à priori imperméable, qu'elle peut laisser filtrer le liquide et assurer ainsi un équilibre précaire. Il pourrait se produire secondairement une perméabilisation d'un ou de plusieurs foramina permettant un drainage liquidien.

Enfin une réaction gliale à une inflammation de la membrane compromettrait la filtration et expliquerait les décompensations brutales de ces hydrocéphalies spontanément stabilisées.

On trouve parfois associé au syndrome de DANDY WALKER, un forking de l'aqueduc.

.../...

Plus courante est l'association d'une atrésie de tous les espaces sous-arachnoïdiens avec atrophie de toutes les citernes. L'embryogénèse (WEED 1917) en fournit l'explication: les foramina s'ouvrent au cours du troisième mois de la vie intra-utérine, et avant la treizième semaine, il n'y a pas de différenciation entre la couche piale et la membrane arachnoïdienne. C'est donc probablement l'issue du liquide céphalo-rachidien du quatrième ventricule qui, disséquant les méninges de proche en proche, détermine la formation des espaces sous-arachnoïdiens et des citernes. Il est donc concevable que, si le liquide céphalo-rachidien ne sort pas du quatrième ventricule, ces espaces demeurent atrétiques.

Actuellement, la plupart des auteurs pense que le syndrome de DANDY WALKER associe trop de malformations pour n'être que la conséquence d'une hydrocéphalie en rapport avec une atrésie des foramina du quatrième ventricule.

Ainsi BENDA (1954) a émis l'hypothèse d'une poche malformative, véritable "méningocèle situé à la place du velum bulbaire postérieur et écartelant le cervelet". L'atrésie des foramina ne serait qu'une composante de la malformation.

Enfin, AMELI (1964 et 1966) reprend la théorie de MECKEL (1912) concernant le rôle de l'arrêt de développement dans l'étiologie des malformations congénitales en général et suppose qu'un arrêt de l'évolution du rhombencéphale entre la sixième et la douzième semaine de la vie embryonnaire est l'explication physiopathologique du syndrome de DANDY WALKER.

- le syndrome malformatif d'ARNOLD CHIARI

réalise une malformation intéressant la moelle et la partie basse du tronc cérébral qui a migré dans le canal cervical et s'accompagne d'une hydrocéphalie en rapport avec des anomalies du quatrième ventricule.

CHIARI décrit plusieurs types de hernies cérébelleuses (1891 et 1895) :

.../ .

TYPE I : le bulbe seul est déplacé, descendant dans le canal cervical parfois jusqu'au bord supérieur de l'axis. Il est recouvert par un manchon de tissu cérébelleux qui naît des amygdales et de la face inférieure des hémisphères cérébelleux. L'hydrocéphalie n'est parfois découverte que secondairement.

TYPE 2 : outre l'élongation du bulbe et de la partie inférieure des hémisphères cérébelleux, la protubérance aussi est allongée et le quatrième ventricule participe à ce déplacement vers le bas, s'étirant dans le sens crânio-caudal très au-dessous du trou occipital. Le foramen de MAGENDIE est comprimé par les flocluli et les amygdales cérébelleuses. Les foramina de LUSCHKA en dessous de leur niveau normal, sont souvent obstrués par des adhérences fibro-arachnoïdiennes.

TYPE 3 : correspond à un méningo-encéphalocèle par spina bifida occipito-vertébral et hernie cérébelleuse.

3) Autres anomalies =====

a) associées aux syndromes de DANDY WALKER ou d'ARNOLD CHIARI et entrant donc dans le cadre d'une dysplasie de développement survenant aux environs de la troisième semaine de la vie embryonnaire, c'est-à-dire au moment de la fermeture de la gouttière neurale, on décrit des malformations osseuses congénitales de la charnière occipito-vertébrale, responsables aussi d'hydrocéphalie sans doute par compression du névraxe et arachnoïdite basale. Ce sont :

- la platybasie
- l'impression basilaire, avec protrusion dans la fosse postérieure du rebord du trou occipital.
- l'assimilation de l'atlas
- le syndrome de KLIPPEL FEIL

.../...

- l'achondroplasie qui peut déterminer une hydrocéphalie dans l'étiologie de laquelle interviendraient les faits suivants : coudure de l'aqueduc, réduction du trou occipital et de la base se conjuguant souvent à une arachnoïdite.

b) les malformations du troisième ventricule réalisant un obstacle au transit liquidien :

- le kyste du septum lucidum
- le ventricule de VERGA

c) les malformations de la grande citerne cérébelleuse

- . l'agénésie et l'atrésie de la grande citerne et des espaces sous-arachnoïdiens : elles sont soit isolées, soit associées à des dysplasies mésenchymateuses, une syringobulbie ou une lissencéphalie.
- . le kyste de la grande citerne dont la pathogénie est mystérieuse et dont on discute l'origine malformative ou inflammatoire qui le ferait ranger alors dans le chapitre suivant.

B - Hydrocéphalies d'origine inflammatoire

Ces hydrocéphalies sont secondaires à des processus hémorragiques (hémorragie ventriculaire, hémorragie méningée), infectieux (méningites, ventriculites) ou parasitaires (toxoplasme congénitale) au stade foetal ou post-natal entraînant soit une hypersécrétion par irritation des plexus, soit des troubles du transit par blocage du liquide céphalo-rachidien au niveau du système ventriculaire ou des espaces sous-arachnoïdiens.

- aqueduc de SYLVIVS

Les sténoses acquises se distinguent histologiquement des sténoses malformatives par la présence d'une gliose réactionnelle qui s'étend d'ailleurs au système ventriculaire et qui est le stigmate d'une épendymite.

.../...

En fait, ce critère est quelque peu arbitraire car ce n'est qu'à partir du 6^{ème} ou 7^{ème} mois de la vie intra-utérine que l'inflammation se manifeste dans sa morphologie classique. Avant ce stade, un processus inflammatoire donnera lieu à des lésions que l'histologiste ne pourra cependant qualifier d'acquises.

Au cours de ventriculites suppurées, on pourra observer une obstruction de la lumière de l'aqueduc par des débris cellulaires et, lors d'hémorragies ventriculaires, par des bouchons hématiques.

Enfin, quand la toxoplasmose congénitale entraîne un blocage ventriculaire, il siège préférentiellement au niveau de l'aqueduc.

- Quatrième ventricule =====

Les sténoses acquises des orifices du quatrième ventricule sont en général liées à une arachnoïdite de la fosse postérieure qui gagne le toit du quatrième ventricule, mince et vascularisé et qui oblitère alors le foramen de MAGENDIE et fréquemment les foramina de LUSCHKA.

- Les citernes =====

Les réactions inflammatoires donnent lieu à une arachnoïdite adhésive qui bloque les citernes de la base. Elles peuvent être liées à des agressions exogènes : injections médicamenteuses, ou endogènes que l'on range en trois groupes :

hémorragies méningées :

- . in utéro
- . néo-natale liées au traumatisme obstétrical ou à l'anoxie, ou à des troubles de la crase sanguine.
- . traumatique.

.../...

- arachnoïdites adhésives post-méningitiques

- . secondaires à des épisodes méningés intra-utérins, dont les encéphalites à inclusions cytomégaliqes et les méningo-encéphalites granulomateuses. Elles sont responsables d'hydrocéphalies néo-natales.
- . ou secondaires à une méningite néo-natale préférentiellement à méningocoques, pneumocoques, colibacilles, streptocoques, bacille de KOCH, lysteria ou à des infections parasitaires : cysticercose
toxoplasmose.

- infiltrats cellulaires

Au cours de certaines maladies de système : maladie de NIEMAN-PICK, maladie de HURLER, maladie de SAN FILIPO, histiocytose X, mélanose neuro-cutanée, leucose, réticulosarcome...

C - Origine tumorale

Toute tumeur dont le siège et le volume entravent la circulation du liquide céphalo-rachidien peut entraîner une hydrocéphalie. Cette étiologie tumorale ne représenterait que 4 % des cas.

- blocage d'un trou de MONRO au cours d'une phacomatose, entraînant une hydrocéphalie asymétrique.

- blocage de l'origine de l'aqueduc de SYLVIVS par un pinéalome, une tumeur du plancher du troisième ventricule ou de la plaque quadrigéminale.

- blocage de l'aqueduc de SYLVIVS par un gliome du tronc.

- blocage des orifices du quatrième ventricule par un épendymome.

- blocage des orifices du toit du quatrième ventricule et des espaces sous-arachnoïdiens de la fosse postérieure par les tumeurs cérébelleuses : médulloblastome, astrocytome.

.../...

III - CAS PARTICULIER DU PREMATURE

L'association hydrocéphalie et prématurité a été étudiée par notre maître, le Professeur GALIBERT et ses collaborateurs.

Les auteurs mettent en évidence la fréquence de cette affection chez le prématuré, qu'ils évaluent d'après les publications de ROSSIER et FELD, à 1 pour 100. Ils constatent que l'on peut retrouver deux facteurs étiologiques communs à prématurité et hydrocéphalie : l'infection maternelle et le traumatisme maternel entraînant une hémorragie méningée foetale. Dans ces deux cas, s'installe une hydrocéphalie précocce.

Il ne semble pas qu'il existe par ailleurs de causes particulières à l'hydrocéphalie du prématuré. Mais il s'agit de sujets plus exposés. En effet, le liquide céphalo-rachidien du prématuré, physiologiquement hyperalbumineux, a une viscosité supérieure à celle du nourrisson né à terme; ainsi l'équilibre sécrétion-résorption est d'autant plus menacé lors d'une agression. Enfin l'hémorragie méningée est plus fréquente du fait de la fragilité vasculaire du sujet.

Au terme de ce survol des différents mécanismes susceptibles d'induire une hydrocéphalie chez le nourrisson, il apparaît que l'on peut évoquer divers phénomènes favorisants. Pour simplifier au cours de l'étude de notre série d'enfants traités par drainage ventriculo-péritonéal, nous retiendrons comme étiologies à l'hydrocéphalie :

- l'origine malformative,
- l'origine infectieuse
- les hémorragies
- les tumeurs
- la prématurité

et enfin nous rangerons dans la rubrique étiologie indéterminée les hydrocéphalies dont la cause n'a pu être mise en évidence.

TROISIEME PARTIE

DEVENIR D'UN HYDROCEPHALE

METHODES THERAPEUTIQUES

DEVENIR D'UN HYDROCEPHALE

METHODES THERAPEUTIQUES

I - AVANT-PROPOS : L'EVOLUTION SPONTANEE ET LA STABILISATION

II - LA THERAPEUTIQUE

A) HISTORIQUE

B) METHODES DU XXème SIECLE

a) l'hypersécrétion plexuelle

b) rétablissement de la circulation du liquide
céphalo-rachidien

- ventriculostomies
- dérivations internes
- drainages extra-méningés
- drainage ventriculo-cardiaque

DEVENIR D'UN HYDROCEPHALE

METHODES THERAPEUTIQUES

I - AVANT-PROPOS : EVOLUTION SPONTANEE ET STABILISATION

Jusqu'à une date récente, l'avenir des nourrissons frappés d'hydrocéphalie était sombre.

Quand ils ne mouraient pas dans les premiers mois de leur existence de complications centrales, leur condition était celle de grands encéphalopathes, imposant à leur entourage la vision désolante de leur crâne monstrueusement augmenté de volume.

Parfois, heureusement, l'évolution était plus favorable : l'affection se stabilisait spontanément, mais laissait un enfant souvent déficient à la merci d'une décompensation.

Fous du Roy ou attractions foraines, ces sujets excitaient la curiosité de leurs contemporains et les récits des chroniqueurs du Moyen-Age témoignent que, même à cette époque, certains cas d'hydrocéphalies stabilisées étaient compatibles avec une longue survie.

De nos jours, la stabilisation spontanée a fait l'objet de nombreux rapports.

En 1962, LAURENCE et COATES publient une étude portant sur 182 enfants atteints d'hydrocéphalie de cause diverse et non opérés. Au terme de leur période d'observation, ils constatent que 44 % des enfants ont bénéficié d'une stabilisation spontanée. L'arrêt de l'évolution est intervenu le plus souvent entre 9 mois et 2 ans, parfois après 2 ans, très rarement avant 9 mois.

.../...

Se fondant sur des considérations statistiques, les auteurs pensent qu'un enfant présentant une hydrocéphalie dans les premiers mois de la vie, a 20 à 23 % de chance d'atteindre, sans traitement, l'âge adulte. La plupart des publications consacrées à ce sujet corrobore ce résultat.

Les critères de la stabilisation sont :

- La disparition de tout signe d'hypertension intracrânienne.
- La stabilisation du périmètre crânien avec une courbe de croissance horizontale ou parallèle à la courbe normale d'un enfant du même âge.

Mais l'arrêt évolutif laisse souvent un malade diminué mentalement et physiquement.

Le rapport de LAURENCE et COATES montre que :

- 38 % des hydrocéphales stabilisés, soit 17 % du lot total ont un quotient intellectuel supérieur à 85.
- Par ailleurs, 68 % ont une atteinte neurologique plus ou moins sévère.

HAGBERG et SJORGEN purent examiner 63 malades atteints au début de la vie d'une hydrocéphalie qui s'était stabilisée spontanément. Ces sujets avaient, au moment de l'examen, entre 6 et 24 ans et présentaient des séquelles motrices neurologiques et psychiques dans les proportions suivantes :

- atteinte motrice :

- chez 23 malades, soit 37 % : pas de troubles notables de la motricité.
- 44 % des malades souffrent de troubles moteurs légers ou modérés.
- 19 % ont une atteinte motrice sévère.

.../...

. atteinte neurologique :

- l'ataxie est rencontrée dans 65 % des cas, accompagnant de façon quasi constante les atteintes motrices légères ou sévères.
- dans 60 % des cas on retrouve un strabisme.
- une cécité ou une baisse importante de l'acuité visuelle furent constatées dans 21 % des cas.

. atteinte psychique :

- 25 % des sujets avaient un quotient intellectuel inférieur à 50 et n'étaient donc pas rééducables.
- 38 % étaient retardés mais rééducables avec un quotient compris entre 50 et 90.
- 37 % enfin avaient un quotient supérieur à 90 et parmi eux, un groupe représentant 16 % de la série avait même un quotient supérieur à 110.

Les auteurs furent également frappés par la grande fréquence des troubles du comportement chez les 63 malades étudiés. Chez 25 % d'entre eux, ils décrivent le "syndrome de la boîte à paroles" : ces malades se plaisent à déverser un flot continu de mots se succédant sans la moindre logique. On a allégué une atteinte du lobe frontal pour expliquer ce trouble.

Par ailleurs, des troubles importants du schéma corporel et de l'orientation spatiale furent fréquemment constatés.

L'évolution spontanée de l'hydrocéphalie est donc pour le moins incertaine et le plus souvent péjorative. Aussi, de tous temps, le triste destin des petits hydrocéphales a-t-il intéressé et ému médecins et chirurgiens qui, depuis l'antiquité, cherchent à améliorer le pronostic de l'affection.

.../...

II - THERAPEUTIQUE

Jusqu'au siècle dernier, les traitements, uniquement empiriques, souvent hérités des anciens, n'ont pu influencer l'évolution de la maladie. Comme LEPOIRE et LAPRAS, nous ne pouvons nous empêcher, devant ces tentatives vaines mais toujours renouvelées, d'évoquer le mythe de SISYPHE. En 1898, d'ASTROS déçu concluait :

"malgré les multiples traitements employés contre l'hydrocéphalie, la thérapeutique de cette affection reste encore, on peut le dire, fort peu avancée. Il y a plus : l'inefficacité reste le moindre inconvénient de la plupart des procédés et, sauf des exceptions trop rares, le traitement chirurgical de l'hydrocéphalie est un long martyrologue. On ne saurait nier cependant le perfectionnement technique des méthodes chirurgicales. C'est dans la grande majorité des cas, la nature de la maladie elle-même qui est responsable de l'insuccès de ces méthodes. Aussi certains auteurs et BOURNEVILLE entre autres, repoussent-ils formellement toute tentative chirurgicale. Je suis, pour ma part, très porté à restreindre considérablement les indications du traitement chirurgical, mais je ne pense pas cependant qu'il doive être partout et toujours repoussé, puisqu'il a donné de loin en loin quelques guérisons ou, du moins, quelques améliorations".

Cependant, à la charnière des deux siècles, le problème a été abordé avec plus de rigueur scientifique. Tandis que BOURNEVILLE et NOIR (1900), GUTHRIE (1910), DANDY et BLACKFAN (1914 et 1916) découvrent les aspects physio-pathologiques de l'hydrocéphalie, différentes méthodes furent imaginées reflétant le dynamisme des écoles chirurgicales de l'époque. Des principes de certains d'entre elles, dérivent les techniques actuelles.

A - HISTORIQUE : METHODES ANCIENNES

De l'antiquité au début du siècle dernier, le traitement du l'hydrocéphale a peu évolué.

.../...

Les anciens avaient transmis à leurs disciples que l'usage des diurétiques était susceptible de ralentir l'évolution de la maladie. On faisait donc appel à l'association scille et digitale (DICKINSON 1839), calomel, scille et digitale (SMYTH 1842). On conseillait aussi la cure iodée, les frictions au mercure, les vésicatoires, les pommades...

Mais, selon HUGUENIN (1884), à part un effet anti-rachitique, le traitement médical ne pouvait donner que des résultats illusoires.

- par la compression du crâne, très en faveur dans la première moitié de 19ème siècle, on pensait favoriser l'élimination du liquide, voire même en empêcher la production.

Cette méthode, selon PADULA (1895) aurait été léguée par certaines peuplades européennes de l'antiquité qui pratiquaient le bandage serré du crâne des nouveaux-nés pour lui faire adopter la forme souhaitée. Cette coutume était jadis en vigueur dans certaines civilisations sud-américaines pré-colombiennes, et elle est d'ailleurs encore à l'honneur chez certaines peuplades congolaises où on observe des turicéphalies.

BRAINARD (1825), ENGELMAN (1838-1844), LOWENHARDT (1838), ROUX (1859), se vantèrent ainsi de quelques succès et TROUSSEAU (1843) mit même au point une technique de bandage serré.

D'autres auteurs cependant, étaient très réservés à l'égard de cette méthode, notamment BRUNS qui redoutait qu'un bandage trop serré ne provoque des fractures du crâne et, en particulier, de la base. HUGUENIN (1884), tout en conseillant le bandage par de larges bandes adhésives dans les cas d'extrêmes dilatations crâniennes, avait cependant remarqué que tous les hydrocéphales ne supportaient pas la compression et rapportait des cas de convulsions et de comas. /

- la ponction des ventricules cérébraux, pratiquée par HIPPOCRATE et CELSE, tomba en désuétude les siècles suivants, soit du fait des inévitables complications septiques, soit à cause des graves accidents qu'entraînait l'habitude de vider le plus possible et en une seule fois, les cavités ventriculaires.

.../...

On signale qu'en 1744 la ponction crânienne fut tentée par STEVENS, dans un cas de DEAN-SWIFT et qu'en 1751, LECAT et REMET la pratiquèrent en vain.

Cependant, à partir du début du 19ème siècle, elle connut un regain de faveur avec DUPUYTREN et BRECHET. A cette époque, VOSE (1818), LAVASSEUR (1840) et surtout CONQUEST (1838) obtinrent des résultats encourageants. Une publication de ce dernier faisait même état de 9 guérisons et de 10 décès dans une série de 19 observations.

Parallèlement, la technique s'améliorait : après avoir utilisé le simple bistouri, on fit appel au trocart que l'on munit ensuite d'un robinet pour empêcher l'introduction d'air et, enfin dans la seconde moitié du siècle, certains auteurs prélevèrent du liquide par aspiration.

- CONQUEST (1838) perforait la suture métopique à mi-distance, entre la racine du nez et la fontanelle.
- GRAEFE (1840) ponctionnait la petite fontanelle.
- MALGAIGNE (1840) introduisait le trocart dans la suture coronaire, à 2 cm au-dessus de l'arcade zigomatique afin d'éviter l'artère méningée moyenne et le sinus longitudinal supérieur.
- LANGEBECK et HAHN (1859) perforaient le toit de l'orbite pour atteindre la corne frontale.
- BOCHOUT (1865) plaçant le trocart dans la narine, traversait l'ethmoïde.

Tous les auteurs étaient d'accord pour limiter la ponction à 60 ou 100 cc et conseillaient ensuite le bandage serré.

Cependant, dès 1839, VELPEAU ne partageait pas l'enthousiasme général et en 1884, HUGUENIN déclarait que les conclusions optimistes des publications des années précédentes ne résistaient pas à un examen critique, que toutes les statistiques de cette époque étaient contestables et qu'il ne connaissait pas un seul cas d'hydrocéphalie guéri par la ponction ventriculaire.

.../...

Il est vrai d'ailleurs, que la plupart des petits malades mouraient ensuite de complications infectieuses.

A la fin du 19ème siècle, on constate donc avec désarroi, que la thérapeutique médicale n'est que palliative et que la ponction ventriculaire doit être regardée comme dangereuse et inutile. C'est alors que SOMMA (1884), véritable précurseur de la radiothérapie, eut recours à la simple exposition au soleil pour traiter 5 cas d'hydrocéphalie. Il soutint avoir obtenu ainsi quatre améliorations !

Toutefois, c'est à cette époque qu'apparut la ponction ventriculaire par trépanation, qui fut sans doute pratiquée tout d'abord par POLLOCK (1884). Différents protocoles ont alors été mis au point par les auteurs qui trépanaient la région frontale, occipitale ou temporale.

La conséquence immédiate de l'adoption du principe de la trépanation crânienne, fut l'engouement pour les procédés de drainage ventriculaire dûs à ZENNER (1886), VON BERGMAN (1887) et à KEEN (1891) qui employait du crin de cheval ou de la soie de Florence. D'autres auteurs prônaient l'utilisation d'un tube de caoutchouc muni à son extrémité libre, d'un bouchon de bois présentant de petites cannelures telles que le liquide suinte sans que l'air puisse pénétrer dans les ventricules, ce qui aurait été considéré comme très nuisible. KEEN conseillait en outre, d'irriguer fréquemment les ventricules avec une solution d'acide borique.

Ainsi, avec les tentatives de drainage ventriculaire, le traitement de l'hydrocéphalie infantile devenait un problème essentiellement chirurgical et rapidement l'idée vint que, pour éviter les dangereuses complications infectieuses liées au drainage, il fallait que le liquide céphalo-rachidien fut réabsorbé par l'organisme lui-même : espaces sous-arachnoïdiens, tissus sous-cutanés, tissus musculaires, système veineux, cavité abdominale, système lymphatique.

.../...

B - METHODES THERAPEUTIQUES AU XXe SIECLE

Dans les cas d'hydrocéphalie tumorale, le traitement de l'affection consiste en l'exérèse de la tumeur.

Dans les autres cas, l'hydrocéphalie est liée à un défaut de résorption du liquide céphalo-rachidien, du fait d'un ou de plusieurs obstacles situés sur des voies d'écoulement.

Ainsi, trois types de traitements sont-ils logiquement proposés :

- traitement visant à diminuer la sécrétion du liquide céphalo-rachidien.
- rétablissement d'une libre circulation du liquide céphalo-rachidien pour que celui-ci gagne les aires physiologiques de résorption.
- dérivation du liquide céphalo-rachidien vers un espace anatomique où il sera évacué, éliminé ou résorbé.

a) Traitement de l'hypersécrétion plexuelle

Les procédés médicaux qui ont été proposés ne sont que des palliatifs décevants fondés parfois sur des données pathogéniques incertaines :

- extraits glandulaires, régime hypersalé, déshydratation.. L'utilisation d'acétazolamide cependant connaît un certain succès justifié par des résultats appréciables, comme thérapeutique d'expectative.

- les ponctions ventriculaires ont l'inconvénient d'entraîner secondairement une hypersécrétion liquidienne.

- la ligature de la carotide primitive, pour diminuer la vascularisation plexuelle préconisée par FRAZER et DOTT, est une thérapeutique inefficace et disproportionnée par rapport à l'objectif souhaité.

.../...

- la radiothérapie des plexus choroïdes n'a donné que des résultats décevants. La plexectomie, proposée en 1918 par DANDY et réalisée par électro-coagulation par SCARFF a eu plus de succès. Son indication est, bien sûr, l'hydrocéphalie communicante.

En fait, sauf dans les cas du papillome choroïdien, il semble que les résultats à longue échéance de cette intervention soient insuffisants. En effet, une plexectomie ne peut être que partielle et il existe, par ailleurs, d'autres sources de liquide céphalo-rachidien; après une stabilisation initiale, on assiste souvent à une reprise de l'évolution de l'hydrocéphalie.

Néanmoins, cette technique a de nouveau actuellement la faveur de certains neurochirurgiens.

b) Rétablissement de la circulation du liquide céphalo-rachidien.

Selon l'étiologie, on détruit ou on contourne l'obstacle.

1) suppression de l'obstacle
=====

- les "plasties" du trou de MONRO quand cet orifice est sténosé.
- le cathérisme de l'aqueduc de SYLVIUS (OLIVERCRONA).
- la désobstruction du trou de MAGENDIE.
- la libération des adhérences arachnoïdiennes de la fosse postérieure.

2) contourner l'obstacle
=====

- au niveau des espaces sous-arachnoïdiens par l'opération de DOTT indiquée dans l'agénésie de la grande citerne et qui consiste en une ouverture de la tente.
- par ventriculostomie
 - incision du septum lucidum dans les formes univentriculaires (DOTT).
 - callotomie de ANTON et VON BRAMMAN qui fistulise les ventricules latéraux vers les espaces de la convexité.

. /...

- ventriculostomie sus-optique de STOOKEY et ventriculostomie sus-optique et trans-hypothalamique de SCARF qui conserve la faveur des neurochirurgiens.
- ventriculo-cisternostomie postérieure transcalleuse de KLUZER.
- fistulisation de la corne temporale dans la fente de BICHAT de SOKOLOWSKI.
- ventriculostomie du troisième ventricule par voie stéréotaxique (GUIOT) ou ventriculoscopique comme l'équipe neurochirurgicale d'Amiens la pratiqua à plusieurs reprises.

L'inconvénient des ventriculostomies est l'oblitération secondaire très fréquente par cicatrisation ou adhérences arachnoïdiennes. On est moins exposé à cette complication par

- les dérivations internes.

- la ventriculostomie du troisième ventricule (VINCENT, DANDY) par voie trans-frontale ou trans-temporale éventuellement maintenue béante par le "clou" de CHRISTOPHE, véritable drain, en est un premier type.
- la ventriculo-cisternostomie antérieure de FELD.
- l'intervention de TORKILDSEN indiquée lorsqu'un obstacle siège au niveau du troisième ventricule ou de l'aqueduc, utilise une sonde en polyéthylène ou en caoutchouc dont une extrémité est placée dans la corne occipitale du ventricule latéral et l'autre, dans la grande citerne, le trajet de la sonde étant sous-cutané ou inter-occipito-dure-mérien, la dure-mère ayant été décollée. Cette intervention conserve de nombreuses indications. Il en existe une variante : le drainage trans-tentorial du carrefour ventriculaire dans la grande citerne cérébelleuse.
- LAZORTHES dérive les ventricules latéraux dans les espaces périphériques à l'aide d'un tube qui traverse le corps calleux et gagne les lacs de la scissure inter-hémisphérique.
- dérivation par un tube unissant les deux cornes occipitales des ventricules latéraux.

.../...

En fait, les résultats globaux de ces différentes interventions ont été assez décevants. Fréquemment en effet, il s'avère que le drainage est insuffisant ou n'est pas du tout fonctionnel. Cela tient souvent au fait que l'espace sous-arachnoïdien du nourrisson hydrocéphale n'est pas toujours apte à assurer une résorption correcte du liquide céphalo-rachidien : dans les hydrocéphalies malformatives l'espace sous-arachnoïdien est parfois inexistant et toujours hypoplasique. Dans les hydrocéphalies acquises, la dissémination des lésions inflammatoires peut modifier en tout point la barrière hémoméningée et perturber la résorption. D'où l'idée de DRAINAGES A LONGUE DISTANCE, EXTRA-MENINGES.

DRAINAGES EXTRA-MENINGES

- Le drainage externe est le plus simple; il ne saurait être que provisoire. On le réalise par trépanation. Une sonde conduit le liquide du ventricule à un réservoir stérile. On peut contrôler la pression du drainage.
- Les drainages permanents, quant à eux, ont dérivé le liquide vers les espaces anatomiques les plus divers :
 - x Drainages sous-cutanés selon différents protocoles :
 - . par un tube rigide (MICKULICZ), drainage filiforme (SHARPE),
 - par un tube en caoutchouc (DEREYMACKER).
 - x Drainage pleural proposé par HEILE et repris par RANSOHOFF (1952).
 - x Drainage urétéral de HEILE repris par MATSON.
 - x Drainage iléal de NEUMANN
 - x Drainage dans le canal de STENON de PARKINSON.
 - x Drainage vésiculaire de SMITH.
 - x Drainage dans le canal thoracique.
 - x Ventriculo-mastoïdostomie de NOSIK avec évacuation par la trompe d'Eustache.
 - x Drainage rachidien lombaire intrasomatique par vis tunnelisée, utilisé par MAZARS.

.../...

- x Drainage dans l'orbite et les cavités sinusiennes para-nasales.
- x Drainage dans une trompe de FALLOPE de HARSCH.
- x Arachnoïdo-périnéostomie de CONE.

Outre les inconvénients propres à chacune de ces méthodes, on leur reprochait les complications infectieuses méningées auxquelles elles exposaient le malade et les risques de décompression brusque.

- x Drainage dans la circulation veineuse
 - . dans les veines du scalp ou du cou.
 - . dans le sinus longitudinal supérieur : par l'intermédiaire d'un tube d'argent transcalleux : CUSHING.
 - . par l'intermédiaire de greffes veineuses montées valvules à l'envers : PAVR.
 - . dans le sinus latéral : DEREYMACKER.

Ces drainages veineux semblaient "physiologiques" car le liquide céphalo-rachidien gagnait ainsi le milieu dans lequel il est normalement résorbé, sans risques de perturbations hydro-électrolytiques en rapport avec une déperdition du liquide. Cependant, le reflux et la thrombose veineuse condamnaient le procédé.

A partir de 1956, l'utilisation d'un matériel inerte : en latex siliconé et surtout de valves empêchant le reflux et fonctionnant selon un régime de pression déterminé, a rejeté dans l'ombre la plupart des techniques chirurgicales pour faire la fortune d'un drainage : la ventriculo-auriculostomie ou drainage ventriculo-cardiaque.

LE DRAINAGE VENTRICULO-CARDIAQUE dérive le liquide céphalo-rachidien d'un ventricule latéral dans l'oreillette droite. Le cathéter ventriculaire introduit après trépanation, conduit le liquide dans une citerne dépressible et servant de pompe placée sous la peau.

.../...

De là, le liquide emprunte le cathéter auriculaire qu'on a descendu dans l'oreillette droite par la veine faciale ou, éventuellement, la jugulaire interne et où les risques de thrombose sont considérablement diminués. L'expérience a montré qu'il s'agit là d'une intervention simple et que le coeur tolère bien le cathéter et la surcharge liquidienne provoquée par l'apport du liquide céphalo-rachidien.

Le bon fonctionnement du drainage permet d'assister à la disparition des signes d'hypertension intra-crânienne. La surveillance du petit malade est simple : la compression de la citerne permet de contrôler le bon fonctionnement de la valve; par une radiographie du crâne et du thorax, on s'assure de la bonne position du cathéter ventriculaire et du cathéter auriculaire; l'évolution du périmètre crânien témoigne de l'efficacité du drainage.

Il s'agit donc d'une excellente intervention qui a complètement modifié le pronostic de l'hydrocéphalie. Les publications consacrées aux résultats ainsi obtenus sont nombreuses et justifient cet enthousiasme.

Ainsi FOLTZ et SHURTLEFF ont étudié pendant 5 ans, une série de 110 enfants atteints d'hydrocéphalie dans les premiers mois de la vie. A l'issue d'un bilan, 46 enfants n'avaient pas été opérés, car on avait préféré attendre que se réalisât une stabilisation spontanée de l'hydrocéphalie tandis que 64 enfants avaient bénéficié d'une dérivation ventriculo-striale.

Leurs conclusions sont résumées dans le tableau suivant :

	DECEDES	TOTAL	SURVIVANTS	
			QI > 75	QI < 75
64 enfants opérés	15 (23%)	49 (77%)	28 (44%)	21 (33%)
46 enfants non opérés	22 (48%)	24 (52%)	5 (11%)	19 (41%)

Il apparaît que les enfants atteints d'hydrocéphalie et que l'on a opérés, se trouvent dans des conditions de santé nettement meilleures que les hydrocéphales qui n'ont pas été opérés.

.../...

Les auteurs d'autre part, relèvent que dans le groupe des petits malades opérés, sur 49 survivants, 8, c'est-à-dire seulement 16 % furent placés dans un établissement spécialisé alors que la même mesure dût être prise pour 13 sur 24 survivants du groupe des enfants non opérés, soit 54 %. Ils laissent le lecteur réfléchir à l'incidence socio-économique de cette remarque.

LEPOIRE et LAPRAS, sur une série de 266 hydrocéphales opérés par ventriculo-auriculostomie, ont noté 54 décès, soit 20 %. Les 80 % de survivants se répartissent en 38 % de sujets avec un quotient intellectuel supérieur à 80 et 42 % inférieur à 80.

La ventriculo-auriculostomie n'est cependant pas exempte de complications. De nombreuses publications en font état :

On cite ainsi des observations de désunion ou de rupture des différents éléments du système de dérivation, des cas de fistules du liquide céphalo-rachidien, d'escarres locales, d'infection des plaies opératoires. A long terme, on signale des cas de crâniosténose et de sténose de l'aqueduc de SYLVIVUS.

Cependant, spécifiques de la méthode sont les complications suivantes :

- L'embolisation du catheter d'aval libéré dans les cavités cardiaques ou l'artère pulmonaire (FRENCH 2 cas, CONFORTI I cas, LONG 2 cas, PERTUISET 2 cas, SHURTLEFF I cas).

- Les thromboses du catheter cardiaques de fréquence variable selon les rapports.

- Et surtout les complications thrombo-emboliques. PERTUISET et BONNAL distinguent les thromboses de la veine cave supérieure, rares et graves, des thromboses jugulaires, moins graves et d'après Mac NAB, inévitables.

.../...

Ces complications intéressent les territoires superficiels ou d'emblée, profonds : veine rénale, porte, cave, système cardio-pulmonaire. Elles ont souvent une origine infectieuse.

Pour 220 dérivations, CROME a observé 35 décès dont 31 par embolie.

ZACHARY, sur 200 cas a dénombré 15 thromboses avec 2 décès.

PERTUISET et BONNAL, sur 50 cas, relèvent 2 thromboses de la veine cave supérieure et 2 thromboses de la veine jugulaire interne.

Quant aux complications infectieuses dues à la ventriculo-auriculostomie, elles peuvent être de deux formes :

soit méningo-ventriculaires,
soit septicémiques.

Le seul traitement efficace est l'ablation de tout le shunt, le traitement médical isolé n'étant, en général, pas suffisant.

La fréquence de ces complications est aussi très variable selon les auteurs :

LEPOIRE et LAPRAS ont observé 11 septicémies de 22 méningo-ventriculites.

CROME et ERDOHAZI déplorent 49 % d'infection.

PERTUISET et BONNAL relèvent 12 infections pour 50 interventions.

Enfin des accidents rares méritent d'être mentionnés : des cas de pleurésies purulentes, comme PERTUISET et BONNAL l'ont rapporté 2 fois, une péricardite à liquide céphalo-rachidien comme on l'avait constaté chez un de nos petits patients avant qu'il ne soit traité à AMIENS par drainage ventriculo-péritonéal.

VERGER et ses collaborateurs ont dressé un tableau des complications post-opératoires secondaires à la ventriculo-auriculostomie avec leur fréquence calculée d'après les résultats des principales publications.

.../...

Nous le reproduisons partiellement ci-après :

COMPLICATIONS	POURCENTAGE
<u>Désunions - ruptures</u>	3 à 12 %
<u>Obstructions</u>	5 à 42 %
<u>Thromboses</u> : jugulaires	80 à 100 %
veine cave supérieure	4 à 15 %
profondes	exceptionnel
<u>Coeur pulmonaire chronique</u> :	
anatomiquement	58 %
cliniquement	15,3 %
<u>Infections</u> méningées	5 à 30 %
septicémies	7 à 8 %
plaie	5,2 %
<u>Mortalité</u>	22,16 %
<u>Réintervention</u>	20 à 80 %

COMPLICATIONS DE LA VENTRICULO-AURICULOSTOMIE

(d'après VERGER et Collaborateurs)

La ventriculo-auriculostomie est une thérapeutique très prisée de l'hydrocéphalie et chacun s'accorde à en reconnaître l'efficacité.

Les nombreuses publications qui lui sont consacrées, prouvent que cette faveur est justifiée. Malheureusement son pronostic est grevé par toute une série de complications souvent répertoriées et analysées et dont l'incidence est appréciée différemment selon les auteurs.

Pour notre part, nous nous sommes attachés dans le chapitre suivant à étudier une autre méthode de drainage, la dérivation ventriculo-péritonéale que le Professeur GALIBERT et ses collaborateurs utilisent depuis cinq ans dans le traitement de l'hydrocéphalie du nourrisson.

QUATRIEME PARTIE

NOTRE EXPERIENCE DU DRAINAGE

VENTRICULO-PERITONEAL

NOTRE EXPERIENCE DU DRAINAGE VENTRICULO-PERITONEAL

I - INTRODUCTION

Revue de la Littérature

II - NOS DOSSIERS

Etat préopératoire de nos malades.

III - LES MODALITES TECHNIQUES DE LA DERIVATION VENTRICULO-PERITONEALE

IV - LES COMPLICATIONS

V - LES REINTERVENTIONS

VI - LA MORTALITE

VII - RESULTATS

Psychomoteurs

Neurologiques

VIII - CRITERES DU PRONOSTIC

IX - EXTENSION AU DRAINAGE SOUS-DURO-PERITONEAL

I - INTRODUCTION

L'utilisation du péritoine pour la résorption du liquide céphalo-rachidien remonte, semble-t-il, à FERGUSON (1898) qui imagina un drainage rachi-péritonéal.

En 1905, KAUSCH, le premier à notre connaissance, réalisa un drainage ventriculo-péritonéal à l'aide d'un tube de caoutchouc sous-cutané.

En 1954, HARSCH, pour éviter l'obstruction du cathéter, préconise de l'introduire dans la trompe de FALLOPE.

JACKSON et SNODGRASS publient en 1955 un rapport concernant une série de 62 malades ayant bénéficié d'un drainage ventriculo-péritonéal. Enfin, à la même époque, TISCHER traita par cette méthode 22 hydrocéphales.

Mais dans tous les cas, les résultats obtenus étaient médiocres : ainsi parmi les 28 malades de TISCHER, 18 moururent après l'intervention et il fallut réintervenir sur les 4 autres. Un an plus tard seuls deux patients survivaient.

L'auteur signale cependant qu'il s'agissait d'enfants à l'état général précaire et dont la haute viscosité du liquide céphalo-rachidien assombrissait d'emblée le pronostic de l'intervention.

En fait, le matériel lui-même laissait prévoir les complications : l'usage d'un simple tube entraînait une évacuation liquidienne discontinue, facteur d'accidents d'hypotension intracrânienne, et favorisait l'accumulation du liquide céphalo-rachidien dans la cavité abdominale car les possibilités de résorption du péritoine étaient dépassées par cet apport non contrôlé. Enfin, après quelques semaines, le drainage était inefficace du fait de l'oblitération du tube par un coagulum fibrineux ou de l'enfouissement de son extrémité abdominale dans un magma épiploïque.

.../...

L'utilisation par AMES (1962) d'une valve intermédiaire fut un perfectionnement décisif, et l'on a pu alors porter au crédit de cette méthode, des résultats vraiment encourageants. En effet l'évacuation liquidienne à débit constant sous réserve que la pression intra-crânienne autorise le franchissement de la valve, permet une régularisation de l'apport du liquide céphalo-rachidien au niveau du péritoine (10 gouttes par minute) et une résorption continue. Ainsi on n'observe pas d'ascite, les risques de péritonite plastique semblent bien limités, les phénomènes d'hypotension intra-crânienne, évités et l'obstruction du cathéter moins fréquente.

En 1967, AMES publie une étude critique de 52 observations de dérivations ventriculo-péritonéales avec valve : 10 ont été placées chez des adultes, 42 chez des enfants. L'auteur attire l'attention sur l'excellence des résultats à long terme et l'innocuité de la méthode.

Des laparotomies pratiquées dans 2 cas, deux ans après l'intervention ont permis de vérifier le bon fonctionnement du matériel et l'aptitude du péritoine à résorber le liquide céphalo-rachidien, puisque le drain était libre de toute adhérence au milieu des anses intestinales et qu'il n'y avait pas de liquide dans la cavité péritonéale.

Pour sa part c'est un peu à contre coeur que l'équipe neuro-chirurgicale du Centre Hospitalier d'AMIENS se résigna en mai 1968 à installer un drainage ventriculo-péritonéal chez une petite fille née prématurément et dont l'hydrocéphalie était la conséquence d'une hémorragie méningée néo-natale.

Le drainage ventriculo-cardiaque d'abord mis en place, avait été émaillé par toute une série de complications (obstructions du drain cardiaque, infections, thrombose de la veine cave supérieure) ayant nécessité 3 interventions. Une quatrième tentative étant nécessaire, on se décida à bout de ressources, à mettre en place un drainage ventriculo-péritonéal et pendant un an le montage devait donner entière satisfaction.

.../...

En 1969, TISCHER qui a traité 82 hydrocéphales par drainage ventriculo-péritonéal avec valve, porte au crédit de cette technique l'absence des complications qui entâchent fréquemment les suites de la dérivation ventriculo-atriale, c'est-à-dire :

- les thromboses veineuses
- les thrombo-embolies
- l'hypertension pulmonaire
- les septicémies

Il insiste par ailleurs sur les possibilités de réintervention ainsi offertes aux hydrocéphales qui, après un premier drainage ventriculo-atrial, ont développé une thrombose faciale, jugulaire ou cave.

DELCOUR ajoute que lorsqu'on a préféré utiliser d'abord le drainage ventriculo-péritonéal, on peut toujours avoir recours en cas de non fonctionnement, à la dérivation ventriculo-atriale puisque les veines jugulaires sont demeurées intactes.

HAMMON en 1971 fait part des bons résultats qu'il a obtenus avec la valve de AMES.

LITTLE (Juin 72) publie un rapport comparant deux groupes de 37 hydrocéphales opérés. Les uns ont bénéficié d'un shunt ventriculo-atrial et les autres d'un shunt ventriculo-péritonéal. Les patients ont été suivis pendant deux ans après l'intervention. L'auteur expose tout d'abord l'avantage offert, dans le cas de la dérivation ventriculo-péritonéale, par :

- une intervention brève que tout malade peut supporter.
- la possibilité de mise en place dans la cavité abdominale d'un cathéter long, ce qui évite une réintervention trop précoce du fait de la croissance.
- l'innocuité des réinterventions.

Il constate ensuite que l'on doit réintervenir en moyenne tous les 7 mois et demi sur les malades porteurs d'une valve ventriculo-atriale et, au bout de treize mois seulement, sur les malades porteurs d'une valve ventriculo-péritonéale.

.../...

II - NOS DOSSIERS

Etat préopératoire de nos malades.

Du mois de Mai 1968 au mois de Janvier 1973, 56 petits malades, 27 garçons et 29 filles atteints d'hydrocéphalie, ont été traités dans le service de Neurochirurgie du Professeur GALIBERT par drainage ventriculo-péritonéal avec valve intermédiaire.

Si 28 d'entre eux, c'est-à-dire la moitié de notre série étaient âgés de moins de 2 mois au moment de l'intervention, 11 avaient entre 2 et 6 mois et 17, plus de 6 mois.

21 de nos petits malades, soit 37,5 % étaient des enfants nés prématurément.

Enfin, 10 de nos patients avaient bénéficié auparavant avec des fortunes diverses d'autres mesures thérapeutiques (ventriculostomie, intervention de TORKILDSEN, dérivation ventriculo-atriale), mais pour les 46 autres malades il s'agissait de la première tentative de traitement chirurgical.

ETIOLOGIES : =====

Dans cette série de 56 observations, nous avons rencontré tous les types étiologiques de l'hydrocéphalie. Nous les avons consignés avec leur pourcentage et en tenant compte du terme dans le tableau I.

ETIOLOGIE	malformation		inflammation				tumeur		indéterminée	
			infection		hémorragie					
	Nb	%	Nb	%	Nb	%	Nb	%	Nb	%
Nés à terme	14	40%	8	22,8%	4	11,4%			9	25,8%
Prématurés	8	38%	4	19%	4	19%	1	5%	4	19%
TOTAL	22	39,3%	12	21,4%	8	14,3%	1	1,8%	13	23,2%

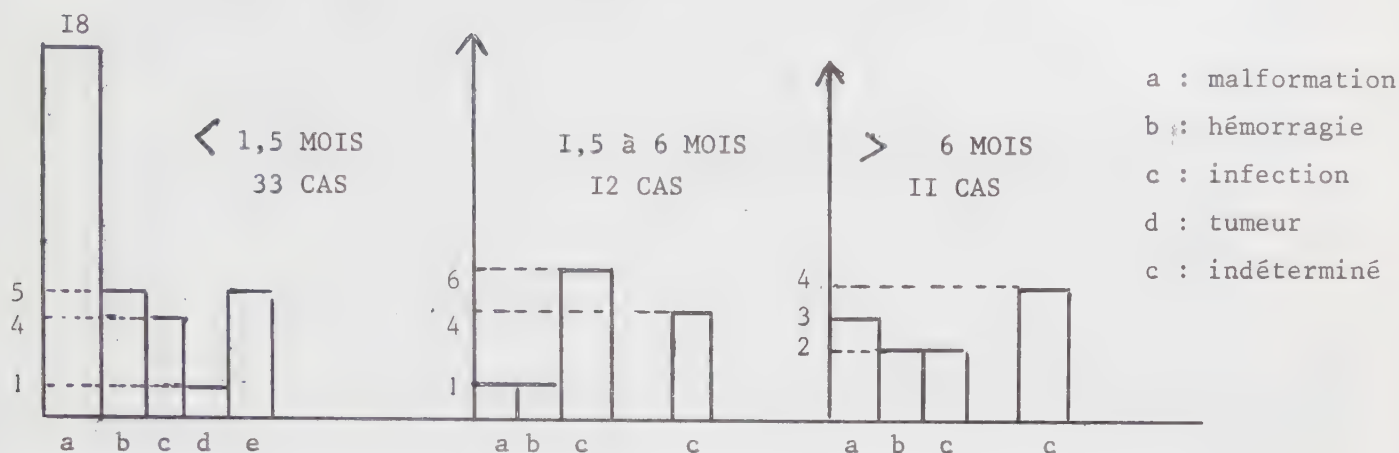
TABLEAU I - ETIOLOGIES RENCONTREES

.../...

Il nous a paru d'autre part intéressant, de rapprocher dans le tableau II la date d'apparition de l'affection et sa cause :

bre de cas

TABLEAU II



Il en ressort que plus de 50 % des hydrocéphalies diagnostiquées avant 1,5 mois ont une cause malformative. D'autre part, notre pourcentage global d'hydrocéphalie d'origine malformative est de 39,3 %, chiffre supérieur à ceux relevés dans les séries de LAURENCE (14 %) et de LEPOIRE et LAPRAS (12 %).

Dans 15 cas, l'hydrocéphalie s'est installée comme on s'y attendait après cure chirurgicale d'une myéloméningocèle, sur laquelle on est intervenu, comme il est de règle, dans les meilleurs délais, au plus tard avant la vingt-quatrième heure de la vie. Les nourrissons ont été ensuite attentivement suivis, avec surveillance quotidienne de l'éveil, du comportement digestif, de la courbe de poids et du périmètre crânien.

Chez ces enfants, l'hydrocéphalie a été découverte 7 fois entre la deuxième et la quatrième semaine de la vie et 6 fois entre la quatrième et la sixième semaine. Cependant, dans deux de nos cas, elle ne s'est déclarée que tardivement, une fois à l'âge de 9 mois et une autre fois à 18 mois. Dans cette dernière observation, l'enfant avait présenté, aux environs de la troisième semaine une poussée transitoire d'hypertension intracrânienne qui s'était spontanément résolue. Dans ces deux cas on n'a pas retrouvé de facteur déclenchant ayant précédé l'installation de l'hydrocéphalie.

Enfin, un enfant porteur d'une myéloméningocèle avait une hydrocéphalie diagnostiquée in utero.

.../...

Dans 35,7 % des cas, on a pu rattacher l'hydrocéphalie à un processus inflammatoire. Ce chiffre est proche de ceux des publications puisque cette étiologie est retrouvée dans 32 % des cas dans la série de LAURENCE, dans 35,6 % des cas dans celle de LEPOIRE et LAPRAS (mais ces derniers envisagent à part l'hydrocéphalie du prématuré).

Parmi les étiologies, l'infection du système nerveux central a été incriminée 12 fois. On relève ainsi : une méningite à colibacilles, une méningite à méningocoques, une autre à streptocoques. La toxoplasmose congénitale a été prouvée dans trois cas et la rubéole dans un cas.

On a relevé dans les antécédents de 8 enfants une hémorragie méningée. Dans une observation, l'hydrocéphalie est apparue chez un nourrisson qui avait été atteint d'une maladie hémorragique du nouveau-né. Dans un autre cas, elle a suivi une hémorragie méningée post-traumatique. Enfin, chez un troisième nourrisson, l'hémorragie avait compliqué une déshydratation sévère. On a aussi rencontré l'association chez un prématuré d'un ventricule de VERGA et d'une hémorragie sous-arachnoïdienne néo-natale.

Dans 23,2 % des cas, l'étiologie est demeurée indéterminée. Il est vraisemblable que se sont glissés là des cas liés à des processus infectieux larvés et non diagnostiqués ou à une hémorragie méningée néo ou anté-natale passée inaperçue et dont les effets ne se sont faits sentir que tardivement, longtemps après l'épisode initial.

INTERVENTIONS ANTERIEURES =====

Les neuro-chirurgiens du service ou d'autres hôpitaux avaient auparavant tenté de traiter l'hydrocéphalie de dix de nos petits patients par différentes interventions :

Ainsi cinq enfants avaient bénéficié de drainages ventriculo-atriaux avec valves.

L'un avait fonctionné de façon très satisfaisante pendant deux mois et demi mais l'obstruction du catheter atrial imposait une nouvelle intervention.

.../...

Un autre sujet, confié au service peu après son arrivée en Picardie, avait auparavant accumulé les complications puisque les différentes tentatives de drainage ventriculo-atrial avaient entraîné une thrombose de la veine cave supérieure, une péricardite à liquide céphalo-rachidien, une septicémie et qu'il n'avait pas été possible de retirer un catheter ayant migré dans les cavités ventriculaires.

Le drainage ventriculo-atrial d'un autre nourrisson s'avérait insuffisant au bout de quatre mois.

Chez un quatrième enfant, le shunt avait remarquablement fonctionné pendant trois ans et deux mois. Toutefois, il fallut changer le matériel à la suite de l'obstruction de la sonde cardiaque, alors que l'hydrocéphalie était toujours évolutive.

Enfin rappelons l'échec de trois valves cardiaques chez notre petite prématurée qui fut la première de nos malades à bénéficier de la technique.

Chez deux nourrissons présentant une hydrocéphalie communicante, une ventriculostomie avait été pratiquée. Dans les deux cas, elle n'avait pas fonctionné un mois.

Chez un enfant on avait dû placer un drainage externe.

Un kyste arachnoïdien de la fosse postérieure avait été affaissé et chez une petite fille on avait tout d'abord réalisé l'exérèse d'une tumeur gênant la résorption du liquide céphalo-rachidien.

III - LES MODALITES TECHNIQUES DE LA DERIVATION VENTRICULO-PERITONEALE

Des clichés pris au cours d'une intervention illustrent ce chapitre.

A - LES MATERIELS

L'inefficacité des drainages simples a été souvent dénoncée dans les publications consacrées à la dérivation ventriculo-péritonéale. L'obstruction du catheter est probablement favorisée par le débit inconstant du liquide.

.../...

Cependant, RAIMONDI assure qu'il obtient d'excellents résultats avec le tube armé qu'il a préconisé, sans interposition d'un dispositif régulateur de pressions.

Pour notre part, nous avons toujours préféré l'emploi d'une valve qui ne se laisse franchir par le liquide céphalo-rachidien que lorsque celui-ci atteint une pression donnée à l'intérieur des cavités ventriculaires, ce qui diminue le risque de manifestations d'hypotension intra-crânienne. La valve assure d'autre part un écoulement régulier du liquide qui facilite sa résorption par la séreuse péritonéale.

De nombreux matériels sont proposés actuellement. Nous ne décrirons que les plus utilisés et surtout ceux dont nous possédons une expérience personnelle.

I) LES VALVES

a) La valve de HOLTER était couramment utilisée pour les dérivations ventriculo-cardiaques. C'est donc celle-ci que nous avons employée pour nos premières observations de dérivations péritonéales et nous l'utilisons encore pour certains de nos malades.

1) description :

Elle est composée de deux extrémités métalliques de section circulaire, se terminant chacune par un embout qui permet de fixer le drain supérieur ventriculaire et le drain inférieur péritonéal. La pompe centrale, faite de matière plastique, dépressible au doigt, réunit ces extrémités métalliques.

2) avantages :

- Son montage est simple et ne nécessite qu'une petite incision cutanée.
- Le corps de la valve peut être ponctionné avec une aiguille très fine, ce qui permet d'injecter un produit de contraste destiné à vérifier la perméabilité du drain inférieur.
- L'interposition d'un réservoir dit de "ventriculostomie" à son extrémité supérieure autorise le prélèvement du liquide ventriculaire et l'injection de substances médicamenteuses dans le ventricule.

.../...

- parmi les trois modèles offerts, nous utilisons le type "basse pression", mais il faut signaler que le modèle récent "très basse pression" sera utile pour le drainage des épanchements sous-duraux.

3) inconvénients

- l'épaisseur des extrémités de la valve et surtout leur nature métallique : le tégument mince du nourrisson hydrocéphale peut ne pas la tolérer et il y a un risque d'ulcération et d'escarrification, surtout si le poids de la tête de l'enfant repose sur la valve.

- la nécessité de connection des drains avec la valve : la rupture ultérieure du fil de connection ou la section du drain par celui-ci peut être une cause de non fonctionnement et parfois même de migration du drain supérieur dans la cavité ventriculaire.

b) La valve de AMES (ventriculo-péritonéal Silastic shunt), fabriquée spécialement pour les dérivations vers le péritoine, nous l'utilisons depuis 1969, à égalité avec la valve de HOLTER.

1) description

Elle comprend deux réservoirs circulaires de plastique communiquant entre eux et fixés sur une plaque mince et ovale.

2) avantages

- sa forme plate, l'absence de parties dures et métalliques lui assurent une tolérance excellente.

- ses deux drains sertis aux extrémités n'exigent aucune ligature et ne peuvent être déconnectés.

- la compression digitale séparée de chacun des deux réservoirs permet de vérifier isolément la perméabilité des deux drains.

- le catheter inférieur placé dans la cavité péritonéale est muni d'une fente latérale qui ne se laisse pas pénétrer par les franges épiploïques.

3) inconvénients

- la taille d'un petit scalp pour loger le corps de la valve est indispensable.

c) La valve de PUDENZ : elle est très simple, facile à placer. Elle ne comporte qu'un réservoir-pompe, mais exige des ligatures pour le raccordement des drains. Nous n'en n'avons pas l'expérience.

d) La valve de HAKIM et la valve de MISCHLER n'ont pas été utilisées non plus dans notre service.

II) LES DRAINS

a) Ventriculaires : coudé à angle droit, celui de HOLTER est muni d'orifices latéraux circulaires.

Il en est de même pour celui de AMES, mais il est directement serti sur la valve.

Signalons certains dispositifs ingénieux récemment mis au point, comme le drain à ailettes de PORTNOY, qui ont pour but d'éviter l'obstruction par les plexus choroïdes.

b) Péritonéaux : celui de HOLTER est muni d'orifices latéraux circulaires.

Celui de AMES, fixé à l'extrémité inférieure de la valve par l'intermédiaire d'un connecteur métallique, comprend une fente latérale placée près de sa terminaison aveugle. Il convient de toujours vérifier la perméabilité de cette fente avant d'introduire le catheter dans le péritoine.

Le drain de RAIMONDI est un simple tube armé d'une spirale métallique qui évite les obstructions par couture. RAIMONDI établit le shunt avec ce drain, sans interposition de valve et s'en déclare très satisfait.

III) LE MATERIEL OPERATOIRE :

Instrumentation courante mais fine.

Nous y ajoutons un long stylet à extrémité mousse et de forme olivaire, en métal malléable, qui sert à la tunnelisation sous-cutanée. L'usage de ce stylet évite les décollements cutanés larges qui favorisaient autrefois les hématomes et les réactions inflammatoires dites "d'intolérance" au matériel.

B - TECHNIQUE OPERATOIRE

1) Position du malade : voir cliché 3

- Décubitus dorsal, tête en rotation vers la gauche. Pour éviter les zones corticales fonctionnelles de l'hémisphère dominant, la ponction du carrefour ventriculaire est en effet réalisée le plus souvent à droite.

.../...

- Un coussin de faible épaisseur placé sous les épaules assure une légère hyperextension du cou, ce qui facilite le passage du stylet lors de la tunnelisation sous-cutanée.

- Le matelas chauffant est nécessaire chez le prématuré ou chez le nouveau-né. Ceci évitera les grandes hypothermies responsables de syncopes cardiaques.

2) Anesthésie :

- Anesthésie générale avec intubation.

L'anesthésie tégumentaire locale complémentaire dans un but d'hémostase n'est pas utile car les incisions sont de petites dimensions. Elle est d'ailleurs en général refusée par les anesthésistes chez les nourrissons. Le contrôle cardioscopique peropératoire est souhaitable.

3) Aseptie :

- Le champ opératoire est vaste puisqu'il va de l'extrémité céphalique au tiers inférieur de l'abdomen. Sa désinfection doit être soigneuse. Si elle est médiocre, les infections cutanées secondaires rendront inéluctable l'ablation du matériel mis en place.

Il est difficile avec les champs textiles ordinaires, maintenus en place par des pinces ou des agrafes, de conserver tout au long de l'intervention une aseptie rigoureuse, en raison des creux et des reliefs dessinés par le revêtement cutané, en particulier au niveau de la face antéro-latérale du cou.

Aussi un progrès très important a-t-il été enregistré depuis l'introduction des champs adhésifs stériles :

Une fois la désinfection faite, le champ adhésif est appliqué sur toute la surface du champ opératoire, dont il épouse parfaitement les anfractuosités en l'isolant complètement (clichés 6, 7, 8). Relevé sur le côté gauche et collé sur une barre métallique placée à mi-hauteur et parallèlement au bord gauche de la table, il permet de constituer une "tente" sous laquelle l'anesthésiste pourra surveiller la sonde d'intubation, les capteurs électrocardiographiques, la tension artérielle et la perfusion veineuse, sans craindre d'erreur d'aseptie (cliché 8). .../...

Le champ adhésif est lui-même recouvert de champs textiles et l'isolement de la région opératoire est ainsi parfait.

Depuis que nous employons cet autocollant stérile, nous avons vu disparaître la plupart des infections du scalp, des suppurations de l'incision abdominale et les "lymphangites" du trajet sous-cutané du drain, que l'on avait trop tendance à attribuer à des manifestations d'intolérance aux matériels et qui n'étaient en réalité que l'aboutissement d'une insuffisance d'aseptie.

4) La conduite de l'intervention

Nous décrivons les différents temps de la mise en place du shunt ventriculo-péritonéal de AMES. A quelques variantes près, le protocole est identique avec la valve de HOLTER.

Il faut rappeler ici que la valve de AMES est livrée "d'une seule pièce" avec ses deux drains. Elle doit être "purgée" au sérum avant mise en place.

a) Les incisions cutanées :

- . Scalp pariétal droit quadrangulaire de 4 centimètres de côté, sus et rétro-auriculaire, qui est récliné vers le bas (cliché 9).
Le décollement sous-cutané est poursuivi sous la charnière inférieure de ce scalp, de manière à réaliser une "logette" dans laquelle viendra ultérieurement prendre place le réservoir inférieur de la valve (cliché 10).
- . Incision pré-claviculaire droite, de 0,5 centimètre, tracée horizontalement à 2 centimètres en dehors de l'articulation sterno-claviculaire.
- . Incision verticale para-ombilicale gauche de 3 centimètres, située à 4 centimètres en dehors de l'ombilic (bien que l'on puisse parfaitement mettre en place un drainage dans la fosse iliaque ou le flanc droits, nous préférons le côté gauche pour que l'incision ne puisse ultérieurement créer de confusion avec une cicatrice d'appendicectomie).

.../...

b) Tunnelisation et mise en place de la valve :

. Le stylet mousse, introduit par l'incision pré-claviculaire est poussé de bas en haut sous la peau de la face antéro-latérale du cou à la rencontre de l'incision pariétale, jusqu'à ce que son extrémité olivaire apparaisse à la charnière du scalp (Cliché 11). On y fixe alors par deux fils de soie l'extrémité inférieure du drain inférieur de la valve, lui-même serti au pôle inférieur de celle-ci (cliché 12). Retirant alors le stylet de haut en bas, on extériorise le drain par l'incision pré-claviculaire. La valve vient prendre place au milieu de la surface crânienne découverte par le scalp, sa moitié inférieure se logeant dans le décollement inférieur, sous la charnière (cliché 13).

Vérifier l'absence de courbure du drain à l'endroit où il sort de la valve, cause fréquente de non-fonctionnement.

. Le stylet est alors introduit par l'incision abdominale gauche et on le monte obliquement de bas en haut et de gauche à droite sous la peau du flanc gauche et du thorax jusqu'à la rencontre de l'incision pré-claviculaire (cliché 14). On y fixe l'extrémité du drain inférieur qui est attiré ensuite de haut en bas jusqu'à ce qu'il émerge par l'incision abdominale (cliché 15).

Section du drain à 3 centimètres de son émergence.

c) Trépanation et mise en place du drain ventriculaire :

Un trou de trépan est foré à 1 centimètre au dessus du bord supérieur de la valve.

Incision dure-mérienne et ponction du carrefour ventriculaire au trocart de CUSHING.

Après avoir retiré celui-ci, on introduit le drain supérieur de la valve par le même orifice dure-mérien et on le pousse délicatement jusque dans le ventricule (cliché 16). Il ne doit pas y avoir de couture sur le bord de l'orifice de trépanation.

Le bon fonctionnement est attesté par l'écoulement presque immédiat du liquide ventriculaire à l'extrémité du drain inférieur.

La valve est alors fixée à l'épicrâne par des fils de soie (cliché 17).

d) Connection du catheter péritonéal :

Par l'intermédiaire d'un connecteur métallique, quinze centimètres de catheter péritonéal sont réunis à l'extrémité du drain inférieur (cliché 19). Il est capital de vérifier la perméabilité de la fente latérale et de s'assurer une fois encore de l'écoulement spontané et régulier du liquide (environ 10 gouttes par minute).

e) Introduction dans la cavité abdominale :

Par l'incision inférieure, ~~discission~~ des muscles grand oblique et transverse et repérage du péritoine.

Incision punctiforme de celui-ci. Il faut s'assurer que l'on a bien atteint l'intérieur de la cavité péritonéale. Le catheter est introduit par cette boutonnière et il est poussé jusqu'à la disparition du connecteur (cliché 20). La ligature ou la suture en bourse n'est pas nécessaire. Nous pensons même qu'elle pourrait gêner ultérieurement la sortie progressive du catheter hors de la cavité abdominale lors du développement de l'enfant. Deux points de rapprochement sur les plans musculo-aponévrotiques sont suffisants.

f) Suture des trois incisions cutanées sur un plan.

5) Variantes pour la valve de HOLTER :

. L'incision cutanée crânienne peut être limitée à une simple "crosse de hockey", étant donnée la forme allongée du corps de valve.

. Les tunnelisations doivent être faites en introduisant le stylet de haut en bas, puisqu'après avoir mis le drain inférieur en place sous la peau, il est nécessaire de l'amarrer par un fil de soie sur l'embout inférieur de la valve.

. Le drain supérieur doit, lui aussi, être fixé à l'embout supérieur de la valve et il faut accorder une grande attention à cette ligature en évitant qu'elle ne scie le drain.

6) Les incidents per-opératoires :

Ils peuvent tous être évités.

. Le saignement du scalp ne doit pas être négligé chez un nouveau-né. Une hémostase attentive s'impose.

.../...

. L'issue du colon ou des anses intestinales lors de l'incision du péritoine est due à une anesthésie trop superficielle. Elle ne se produit pas si l'incision de la séreuse ne dépasse pas le diamètre du catheter.

. L'hypotension intra-crânienne grave par déperdition exagérée de liquide pendant l'intervention est évitée par la trépanation tardive; la ponction ventriculaire est faite alors que le matériel est déjà mis en place. Un clamp temporaire peut être placé sur le drain inférieur pendant les gestes de connection.

. Le mauvais fonctionnement du montage n'est pas observé si l'on prend la précaution de :

- "purger" la valve.
- vérifier la perméabilité de la fente latérale du catheter péritonéal.
- s'assurer de l'absence de courbure sur le trou de trépan, à l'origine du drain inférieur sur la valve, et lors de sa pénétration dans l'abdomen.

7) Soins post-opératoires :

. Position latérale de la tête, de préférence tournée vers la gauche pour éviter de faire porter le poids sur la valve, ce qui entraînerait un sphacèle du scalp.

. La position "tête haute" ou "tête basse" sera éventuellement adoptée, selon le fonctionnement de la dérivation évalué par l'aspect fontanellaire. En règle générale, la station demeure strictement horizontale.

. Le décubitus ventral peut être utile pendant 24 heures pour éviter l'ileus-réflexe transitoire qui survient après toute incision péritonéale.

. L'alimentation est reprise quelques heures après le réveil.

. Le cliché radiographique de contrôle permettra de voir l'ensemble du shunt. Il servira de point de comparaison lors des examens ultérieurs.

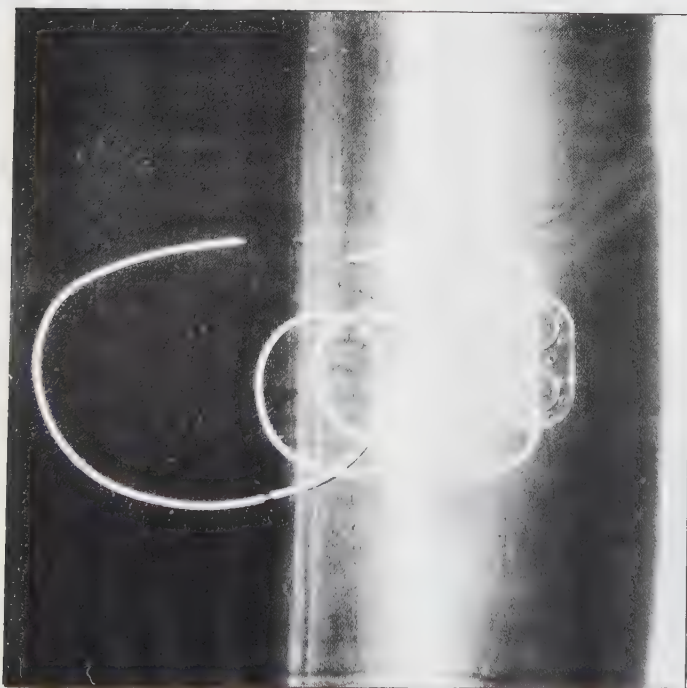
. Les antibiotiques sont inutiles si les précautions d'aseptie ont été rigoureuses. Si un doute existe en fin d'intervention, nous pensons cependant que 5 ou 6 jours d'antibiothérapie préventive sont préférables à une ablation secondaire du matériel.

. L'ablation des fils est effectuée le huitième jour.

LES MATERIELS



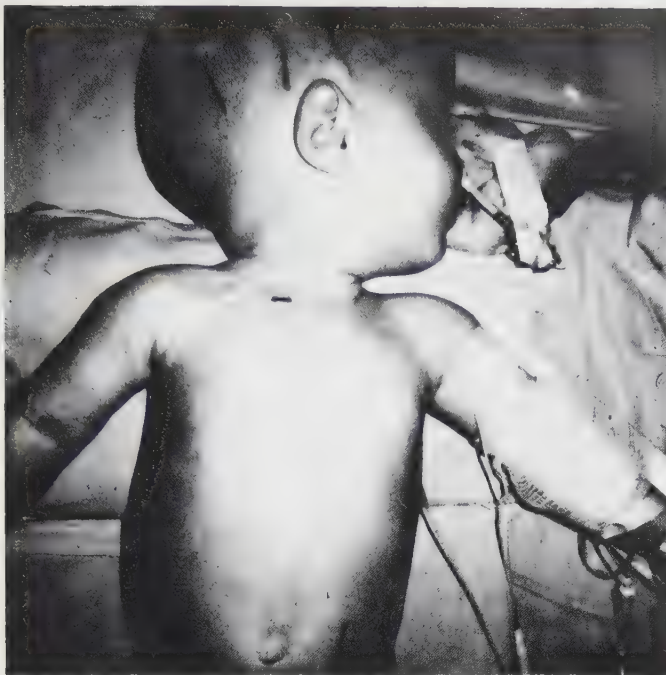
Cliché 1 :
La valve de HOLTER



Cliché 2 :
La valve de AMES



POSITION OPERATOIRE
SCHEMA DU MONTAGE (valve de AMES)

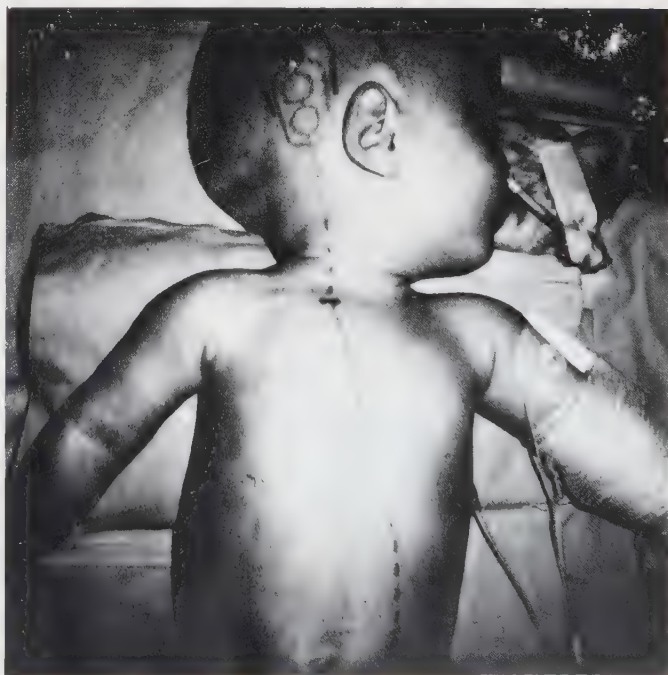


Cliché 3 :

Position opératoire : décubitus dorsal, tête en rotation vers la gauche, légère hyperextension cervico-thoracique.
Les incisions cutanées : le scalp pariétal, l'incision de relais pré-claviculaire droite, l'incision du flanc gauche.



Cliché 4 :



Cliché 5 :

Situation de la valve. Disposition générale du montage.



Cliché 6 :
Le champ stérile adhésif.



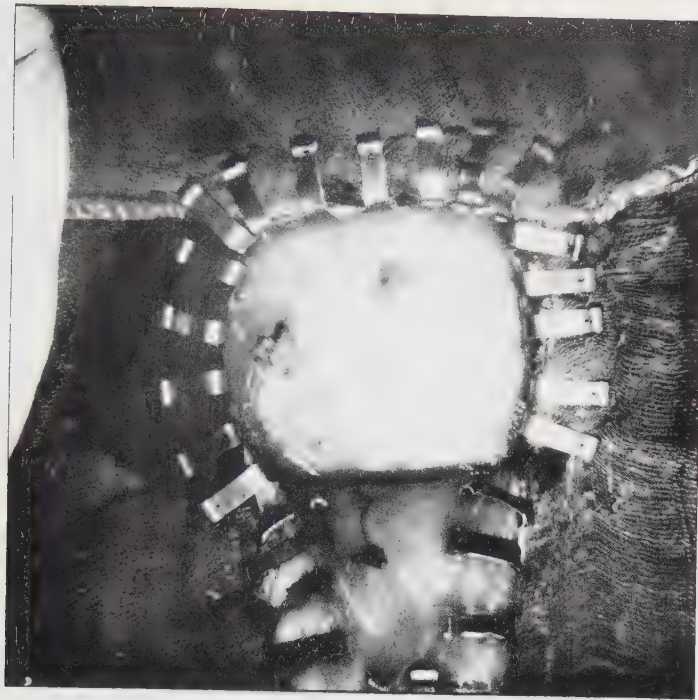
Cliché 7 :



Cliché 8 :

Le champ permet aux anesthésistes la surveillance de
l'enfant à l'abri de toute erreur d'aseptie.

TECHNIQUE (avec valve de AMES)



Cliché 9 :
Le scalp pariétal.

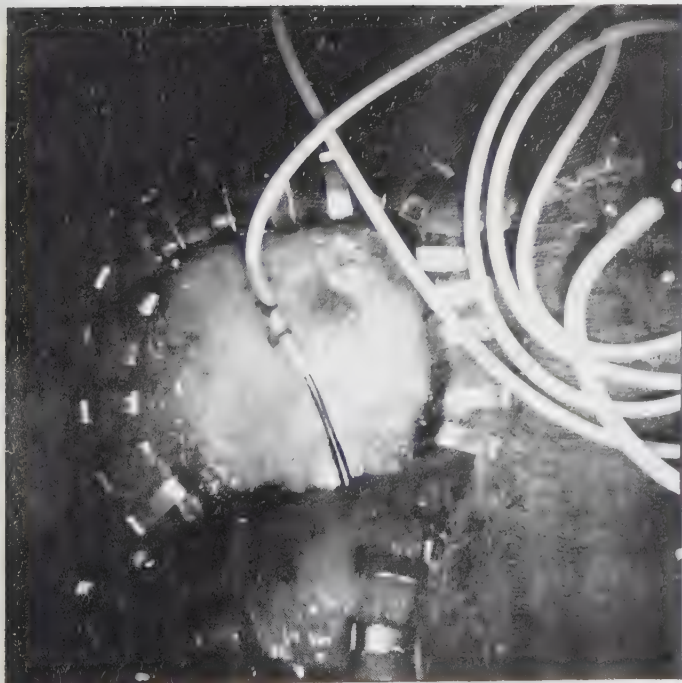


Cliché 10 :
Décollement sous-cutané sous la charnière du scalp
(qui abritera le réservoir inférieur de la valve).



Cliché 11 :

Par l'incision pré-claviculaire, le stylet mousse est monté sous la peau de bas en haut.



Cliché 12 :

Fixation de l'extrémité inférieure du drain inférieur sur le stylet



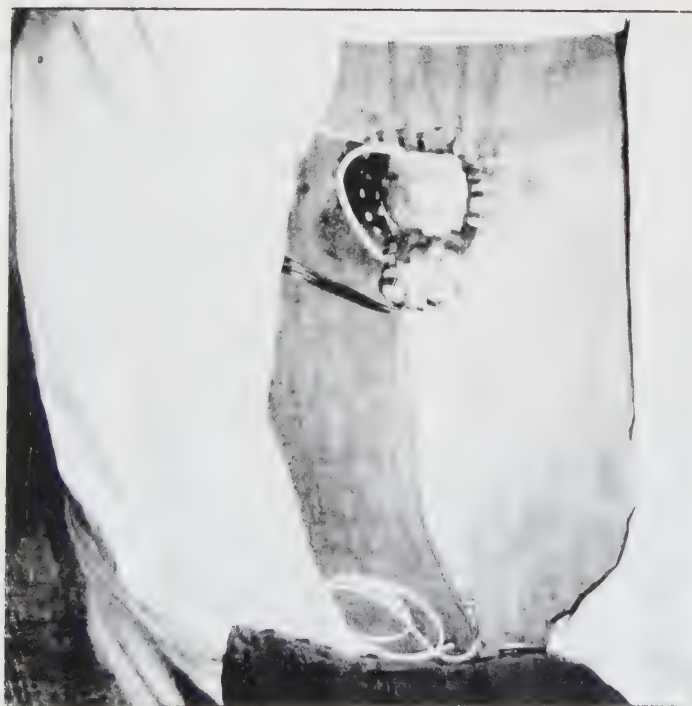
Cliché 13 :

Le drain émerge par l'incision pré-claviculaire et la valve se met en place



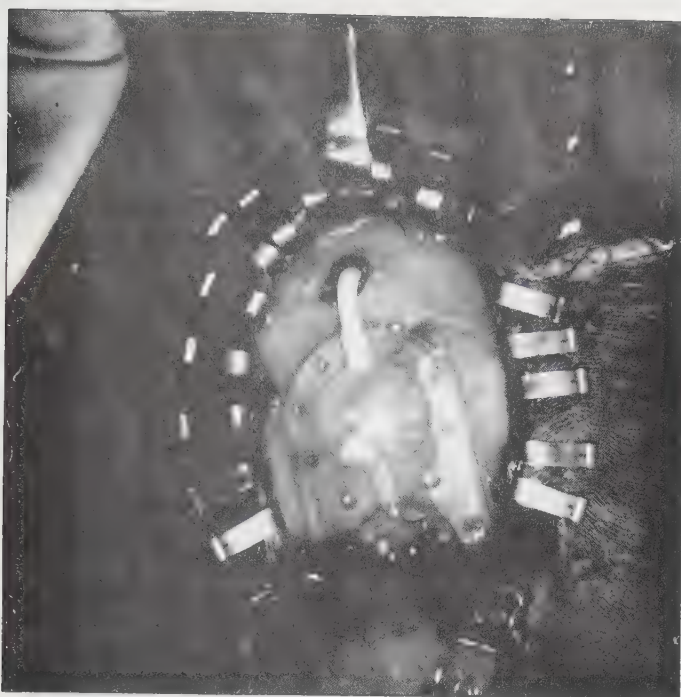
Cliché 14 :

Le stylet, introduit par l'incision abdominale de bas en haut, vient à la recherche de l'extrémité inférieure du drain



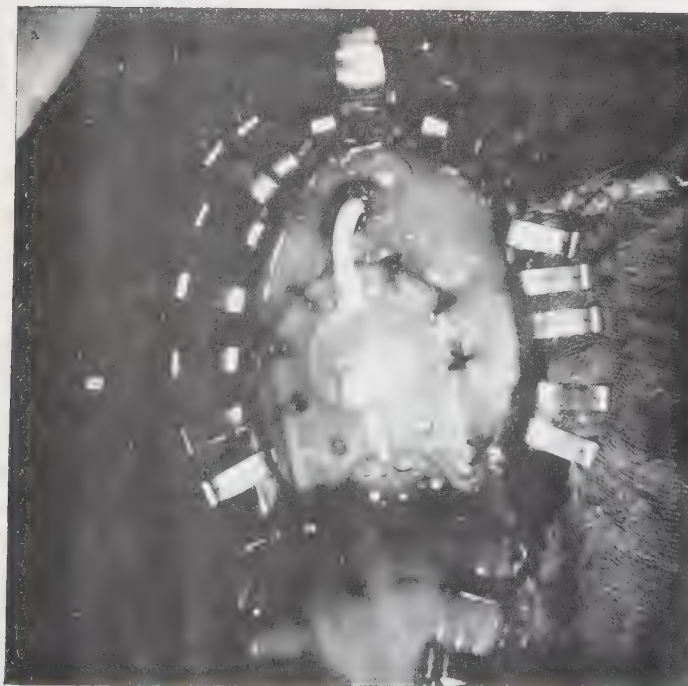
Cliché 15 :

Le drain est abaissé jusqu'à l'incision abdominale



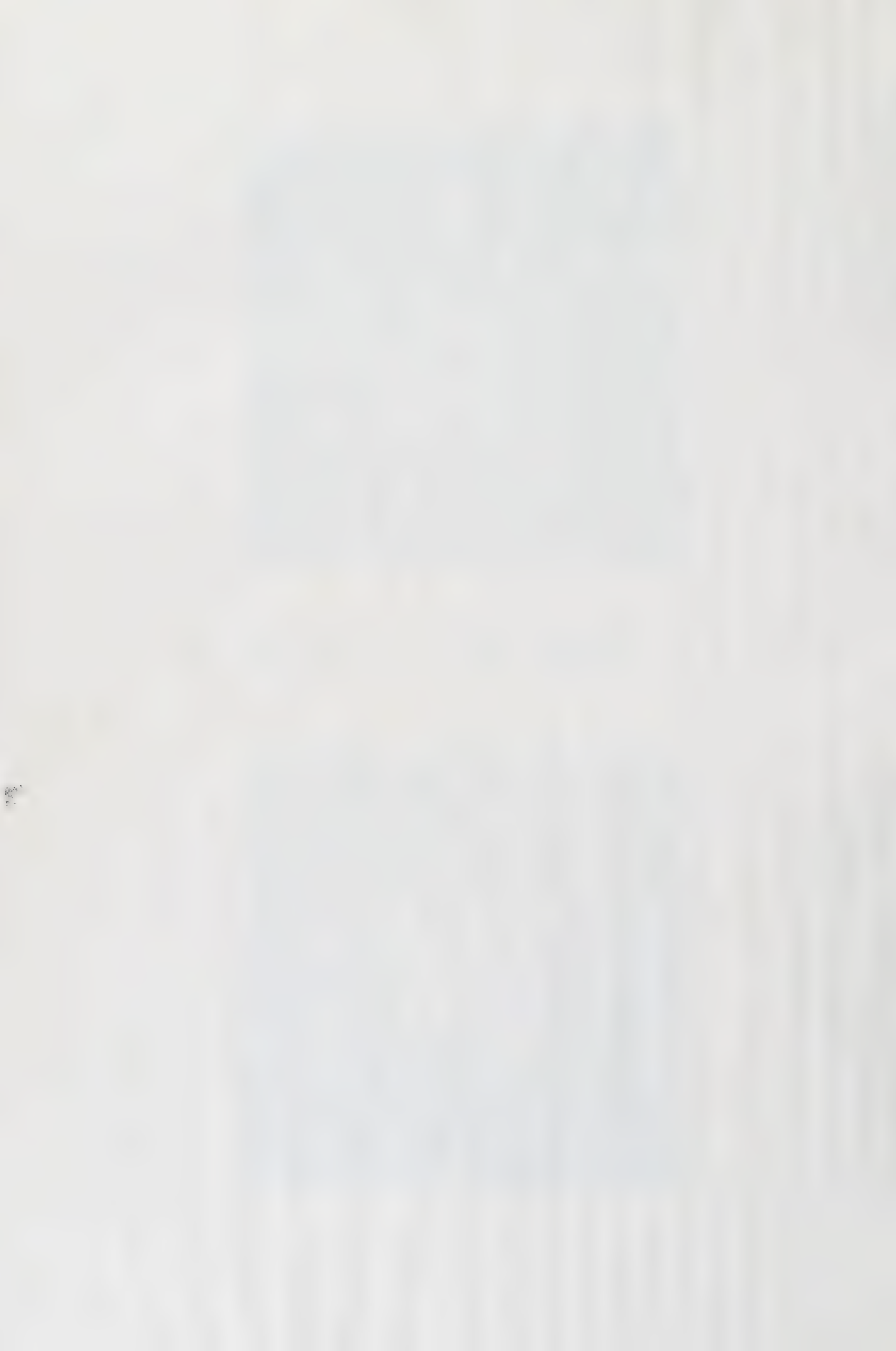
Cliché 16 :

Le drain supérieur est introduit dans le carrefour
ventriculaire après trépanation.



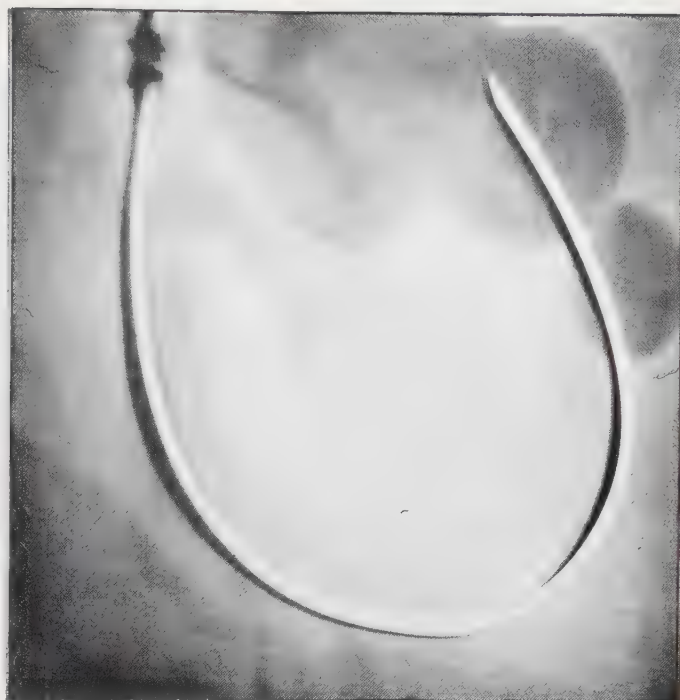
Cliché 17 :

Fixation de la valve à l'épicrâne





Cliché 18 :
Vérification du bon fonctionnement
spontané du montage



Cliché 19 :
Connection du cathéter péritonéal à
l'extrémité du drain inférieur (15cm)



Cliché 20 :
Introduction du cathéter dans la
cavité abdominale



Cliché 21 :
Fermeture des incisions cutanées

IV - LES COMPLICATIONS

Rançon de toute chirurgie, des complications post-opératoires sont apparues après la mise en place du drainage ventriculo-péritonéal. Certaines semblent liées à une faiblesse de la technique, elles sont donc évitables, mais d'autres sont la conséquence de la présence d'un tube dans les cavités ventriculaire et abdominale.

On peut espérer parvenir à éviter, par plus de rigueur, les complications suivantes dues à des défaillances ou des erreurs techniques :

1- Les désunions ou ruptures

Des DESUNIONS ou RUPTURES du système de dérivation, sont relevées dans toutes les publications consacrées aux méthodes de drainage ventriculaire, que ce soit dans les cavités cardiaques ou péritonéale.

Les causes en sont multiples et probablement associées :

- . un arrimage insuffisant du drain sur la valve.
- . une ligature trop lâche ou trop serrée qui finit par couper le fragile tube de silastique.
- . les dégâts que provoquent au cours de l'intervention le contact entre le tube et une aiguillée ou des pinces à griffes.
- . les ponctions intempestives qui déchirent le système de valve.
- . le contact du catheter avec des spicules osseux restés dans le foyer de trépanation.

Mais d'après LEPOIRE et LAPRAS, d'autres éléments indépendants de la technique ne doivent pas être oubliés :

- . La croissance du sujet qui étire le catheter
- . les mouvements de la tête et du cou
- . des productions ostéophytiques secondaires ou tardives qui fragilisent le drain.

.../...

Pour notre part, nous avons observé deux désunions et une rupture. Dans ces trois cas, il s'agissait de valve de HOLTER. Ces complications concernaient toutes le catheter ventriculaire. Elles se sont produites l'une deux mois, l'autre trois mois après l'intervention. La troisième est apparue cinq mois après la mise en place d'un drainage ventriculo-atrial qui avait remplacé le shunt ventriculo-péritonéal que l'on avait décidé d'ôter.

Dans ces trois cas, la valve demeurait déprimée et cela signe le non-fonctionnement du tube ventriculaire.

Dans aucune de ces trois observations, le catheter libéré n'a migré dans le ventricule. Cependant, comme nous l'avons signalé, un de nos malades était porteur lors de son arrivée à AMIENS, d'un catheter qui après déconnection était tombé dans la cavité ventriculaire et qu'on n'avait pas enlevé. Chez ce petit garçon on a observé de fugaces accès d'hypertension intracrânienne qui sont peut être la conséquence de la présence de ce corps étranger libre.

Cette migration n'est d'ailleurs pas exceptionnelle : Madame LEPINTRE en rapporte une observation et signale la bonne tolérance clinique du matériel migré. OVERTON et SNODGRASS l'ont notée à trois reprises, chez des malades qui décédèrent. LEPOIRE et LAPRAS l'ont constatée trois fois sans qu'il en résulte d'inconvénient quelconque et VERGER et ses collaborateurs, une seule fois.

Nous n'avons à mentionner aucune désunion ou rupture et, a fortiori, aucune migration du catheter abdominal. Certains ont cependant signalé ces complications : AMES, une fois. LITTLE, une fois, De ROUGEMONT, 6 déconnections, 1 migration dans le péritoine, 1 migration hors du péritoine.

2 - Les fistules

Une conséquence de la désolidarisation entre drain et valve peut être la constitution d'une poche liquidienne sous-cutanée par accumulation du liquide céphalo-rachidien autour de la valve.

Mais le même aspect se voit quand il y a une fuite du liquide au niveau de la brèche durale, trop large pour le drain ventriculaire en particulier quand le cortex est très mince.

.../...

LEPOIRE et LAPRAS l'ont observé dans deux cas, notamment une fois après une coqueluche. La résorption s'est faite sans incident. Dans la série de cinquante observations de PERTUISET et BONNAL, on relève 5 fistules. Dans deux cas, il s'agissait de fistules externes : l'un de ces enfants est mort de ventriculite à colibacilles, l'autre fut sauvé par l'ablation du matériel. Les trois autres fistules étaient internes et dans l'une de ces observations, l'administration d'acétazolamide fit disparaître la collection liquidienne en deux mois.

Afin d'éviter ces fuites liquidiennes, il faut comme le conseillent PERTUISET et BONNAL, forcer la dure-mère à l'aide du catheter qui la pénètre.

Trois de nos nourrissons ont présenté une fistule sous-cutanée, dans un délai de deux mois après l'intervention, alors que le shunt était toujours fonctionnel et qu'il n'existait aucun signe d'hypertension intracrânienne.

3 - Situation et longueur des drains.

La SITUATION et la LONGUEUR des drains peuvent être un facteur d'insuffisance de drainage.

En ce qui concerne le catheter abdominal, la dérivation ventriculo-péritonéale offre l'avantage de pouvoir introduire dans la cavité péritonéale, sans inconvénient, un drain siliconé de 15 à 20 centimètres, ce qui évite chez l'enfant les changements ou allongements exigés par la croissance. Cependant, nous étions plus timorés lors de nos premières interventions et nous dûmes, par trois fois, allonger le catheter d'aval, dans le premier cas, cinq mois après la mise en place, dans le deuxième cas huit mois plus tard et la troisième fois, deux ans après l'intervention.

La position intraventriculaire du tube d'amont conditionne l'efficacité du drainage. L'introduction d'une sonde trop longue favorise son accolement à la corne frontale et sa coudure sur le septum. Trop court, il peut sortir du ventricule ou être inclus dans l'épaisseur du cortex.

.../...

4 - Escarrification

Une ESCARRIFICATION, source de surinfection, est parfois due au volume de la valve, trop encombrante pour les tout-petits, ou à son contact sous une peau trop fine. Elle est aussi favorisée par l'existence d'une fistule de liquide céphalo-rachidien ou des palpations intempestives de la citerne.

On doit aussi, dans certains cas, incriminer un défaut de surveillance de l'enfant dont on a laissé la tête reposer sur la valve ou que l'on n'a pas empêché de se gratter et d'ouvrir la plaie.

Des complications trophiques de cet ordre ont été notées chez cinq de nos petits opérés. Quatre étaient porteurs d'une valve de HOLTER, le cinquième avait une valve de AMES, plus mousse.

5 - Réactions inflammatoires.

Lors de nos premières tentatives, une REACTION INFLAMMATOIRE a fréquemment été observée le long du trajet du catheter d'aval. Le perfectionnement qu'apporte l'usage d'un stylet pour réaliser la tunnelisation sous-cutanée, a fait disparaître cet inconvénient.

6 - Les insuffisances précoces.

Nous entendons par INSUFFISANCE PRECOCE de drainage, la disparition retardée de quelques jours des signes d'hypertension intracrânienne, alors que le montage est perméable.

Cela a été signalé par différents auteurs (FORREST, JENSEN et AMADOR, LEPOIRE et LAPRAS).

Parfois ce phénomène est le témoin de la non-adaptation du montage au régime des pressions; maintenant que nous disposons de valves type "moyenne", "basse" ou "très basse pression", on ne doit plus le rencontrer grâce à un choix plus judicieux du matériel.

.../...

Plus souvent, la dépression secondaire de la fontanelle montre l'efficacité du drainage. Il semble dans ce cas, qu'il y ait eu une poussée d'hypertension intra-crânienne contemporaine de l'intervention. Ce n'est donc pas là une erreur technique mais plutôt une complication propre aux systèmes de drainages.

Pour notre part, nous avons observé à trois reprises une insuffisance post-opératoire. Dans deux cas elle fut temporaire donc inhérente au drainage. Il a suffi alors pendant quelques jours de faire fonctionner manuellement la valve. Dans le troisième cas, au contraire, il fallut changer le matériel au profit d'une valve "basse pression".

Nous venons de signaler une des complications propres aux drainages ventriculaires. Dans les suites de nos dérivations, nous en avons rencontré d'autres. Nous considérons que les unes apparaissent quel que soit le shunt ventriculaire mis en place. Nous allons les citer maintenant, tandis que les autres sont spécifiques à la connection péritonéale, nous les envisagerons ensuite.

LES COMPLICATIONS COMMUNES :

Chronologiquement, nous énumérerons les complications précoces puis tardives :

COMPLICATIONS PRECOCES =====

Nous venons de faire allusion aux INSUFFISANCES TEMPORAIRES PRECOCES DE DRAINAGE, en les distinguant des cas où un mauvais choix de la valve est à discuter.

.../...

1) L'hypotension intra-crânienne

Classiquement, on redoute au contraire l'HYPOTENSION INTRACRANIEENNE que l'on prévient par la position déclive, si les fontanelles sont trop déprimées.

Aucun de nos malades n'a présenté cette complication.

2) Hématomes sous-duraux

Nous n'avons pas constaté non plus, contrairement à FORREST ou DE LANGE, d'HEMATOMES SOUS-DURAUX post-opératoires, ni EPIDURAUX, comme WEISS et LONG l'ont observé.

COMPLICATIONS TARDIVES

1) Complications locales

Des COMPLICATIONS LOCALES : liées à l'intervention ou au matériel, peuvent surgir au cours de la période post-opératoire tardive. Cela va du banal retard de cicatrisation à l'exceptionnelle nécrose cutanée. Ces inconvénients sont le lot de toute chirurgie.

Mais on a rapporté aussi des cas d'ostéolyse localisée, en regard de la valve, rendant inefficace le maniement de celle-ci.

2) Obstructions

Plus fréquents sont les arrêts de fonctionnement du drainage en relation avec une OBSTRUCTION DU CATHETER VENTRICULAIRE par un enduit fibrineux, par de petits fragments cérébraux, ou par les plexus choroïdes, qui s'accrochent au tube pour l'englober ou même, comme le rapportent LEPOIRE et LAPRAS, colonisent sa lumière. Parfois, une thrombose fibrino-cruorique oblitère le drain à la suite d'une hémorragie intraventriculaire per-opératoire.

L'étranglement du drain ventriculaire par une cicatrice durale comme le relate MIGLIORE ou son oblitération secondaire à l'augmentation d'épaisseur du manteau cérébral, peuvent aussi interrompre le transit liquidien.

Chez trois de nos patients, une retouche a été nécessaire du fait d'une obstruction du catheter ventriculaire; dans un cas, il s'agissait d'une thrombose fibrino-cruorique qui, quinze jours après l'intervention, était responsable de l'inefficacité du drainage; dans le deuxième cas l'obstruction s'était manifestée trois semaines après la mise en place de la valve; dans le troisième cas, cinq mois après l'opération.

.../...

3) Arrêt de fonctionnement.

Il arrive aussi que la VALVE CESSE DE FONCTIONNER. MIGLIORE l'a constaté deux fois. D'après HOLTER, cet inconvénient n'est pas nécessairement dû à une faute de fabrication, mais plutôt à la présence de minuscules fragments de tissu cérébral ou de fibrine.

4) Crâniosténose

On voit dans des cas de CRANIOSTENOSE une complication tardive des drainages ventriculaires.

Personnellement, nous n'en n'avons pas observé, LEPOIRE et LAPRAS en donnent deux exemples, ANDERSSON, trois. LAGRANGE et SCHÄFFER, KLOSS, NICOLE l'ont l'ont aussi noté.

RICKHAM et ROBERTS, reprenant huit cents observations d'enfants opérés par drainage ventriculaire, ont dénombré, dans les suites opératoires lointaines huit crâniosténoses. Tous ces enfants avaient été opérés précocement (le plus petit, à l'âge de deux semaines, le plus âgé à deux mois et demi), quinze jours en moyenne après la découverte de l'hydrocéphalie; ce délai pré-opératoire était justifié par une protéinorachie élevée, ou l'évolution d'une méningite ou d'une hémorragie méningée. Il y avait association à une myélo-méningocèle chez quatre de ces nourrissons. Au moment de l'intervention, la distension ventriculaire était importante. On avait dérivé le liquide céphalo-rachidien par des valves de HOLTER "moyenne pression".

Le pronostic de ces crâniosténoses est très sombre puisque deux de ces enfants sont morts de pneumonie, un troisième est décédé au cours de la crânioplastie, trois autres ne sont pas rééducables (l'un d'entre eux est idiot). Seuls les deux derniers, dont le quotient intellectuel est à 56 pour l'un, 63 pour l'autre, ont pu être placés dans des établissements spécialisés.

VERGER allègue que la crâniosténose avec microcéphalie est plutôt le fait d'une atrophie cérébrale sévère, qu'une véritable complication du drainage.

5) Sténose de l'aqueduc de SYLVIUS.

Enfin, la STENOSE SECONDAIRE DE L'AQUEDUC DE SYLVIUS, complète ou partielle, a été remarquée par FOLZ et SHURTLEFF, dans l'évolution de vingt-sept hydrocéphalies communicantes opérées un à huit ans auparavant, par ventriculo-auriculostomie. . . . / . . .

Ils envisagent, parmi les causes de ce phénomène, le rôle de la dé-compression du système ventriculaire, qui permet le contact des parois de l'aqueduc. Celles-ci, histologiquement modifiées par l'hypertension qu'elles ont subie, seraient alors le siège d'une fibrose obstructive.

Mais on peut imaginer d'autres processus, telle une irritation de la paroi épendymaire par un tube ventriculaire trop long, ou des phénomènes irritatifs :

- épisodes infectieux post-opératoires
- petites hémorragies lors de ponctions ventriculaires.

6) L'épilepsie.

Au titre des complications des drainages ventriculaires, doit-on citer l'épilepsie ?

Trois de nos petits opérés présentent des accès comitiaux et l'un d'entre eux a un électroencéphalogramme perturbé. Nous ne pensons pas qu'il faille cependant incriminer le matériel intracrânien mais plutôt l'affection elle-même : 21 % des malades spontanément stabilisés, dans la série de HAGBERG et SJORGEN, sont des épileptiques.

7) Les complications infectieuses.

Elles grèvent, on le sait, le pronostic de toutes les insertions de prothèse et les drainages ventriculaires n'y échappent pas. Le problème de la suppuration des plaies n'est pas envisagé ici.

Si la dérivation vers le péritoine a éliminé le risque septicémique, les complications septiques méningo-ventriculaires persistent.

Le traitement consiste alors en l'ablation du matériel, l'antibiothérapie seule étant inefficace.

Dans notre série d'observations, il fallut soigner, après dérivation, huit infections :

- 7 méningo-ventriculites
- 1 septicémie qui suivit le remplacement du shunt péritonéal par une ventriculo-auriculostomie.

Dans quatre cas, l'évolution a été favorable. Mais malgré le changement du shunt et l'antibiothérapie locale et générale, nous n'avons pu éviter le décès des autres patients. Nous reviendrons sur ces cas dans le paragraphe consacré à la mortalité.

.../...

Nous pensons qu'il est intéressant de signaler que dans aucune de ces circonstances, l'infection du liquide céphalo-rachidien n'a entraîné de péritonite.

La plupart des auteurs qui ont l'expérience des dérivations ventriculo-péritonéales signalent ces accidents septiques ventriculo-méningés; DE ROUGEMONT neuf fois pour soixante-dix dérivations, AMES 2 fois, TISCHER 8 fois dans sa série de 82 observations, HAMMON 3 fois, avec un décès et LITTLE 4 fois, avec deux décès.

Ces infections sont cependant parfois indépendantes du matériel lui-même. Ainsi, une méningite peut survenir chez un hydrocéphale, qu'il soit ou non porteur d'une dérivation : dans le rapport de FOLTZ et SHURTLEFF, cela s'est produit chez 4 enfants non opérés et stabilisés. Elle peut aussi apparaître au décours d'un autre geste neuro-chirurgical : HAMMON l'a noté deux fois après intervention sur myelo-méningocèle.

Au contraire, il s'agit véritablement d'une complication du drainage lorsque la propagation méningée se fait à partir d'une surinfection au voisinage de la valve ou des incisions cutanées du scalp et de l'abdomen.

Pour cette dernière raison et aussi parce que l'on ne peut écarter la responsabilité du péritoine dans les processus infectieux méningés qui sont peut être dûs dans certains cas, comme le suggère De ROUGEMONT, à des propagations septiques rétrogrades le long des tubulures, il nous paraît justifié de classer ces accidents infectieux dans la rubrique des complications communes à toutes les dérivations ventriculaires et dans celle des complications propres aux shunts péritonéaux.

LES COMPLICATIONS INHERENTES AUX DRAINAGES VENTRICULO-PERITONEAUX

1) La cicatrisation

Les PROBLEMES DE CICATRISATION nous ont semblé moins fréquents au niveau abdominal qu'au niveau du scalp où une réaction des tissus à la présence de la valve est inévitable.

.../...

On n'a pas non plus à redouter d'escarrification causée par la position de l'enfant. Enfin, dans aucun des cas, la plaie chirurgicale n'a été un foyer de surinfection susceptible de se propager.

2) Les troubles digestifs

Plus régulièrement, nous avons observé dans la période post-opératoire immédiate, des troubles digestifs mineurs qui sont ceux de tout opéré de l'abdomen ayant eu une incision péritonéale.

Il s'agit d'un ballonnement abdominal transitoire ou d'un retard du transit qui cède spontanément en 36 à 48 heures.

Dix de nos petits nourrissons au retour du bloc, nous ont posé ce problème. Dans un seul cas il a fallu monter une sonde rectale. Aucun des clichés de contrôle pratiqués au troisième jour pour vérifier la mise en place correcte du système, n'a montré de niveaux liquides.

Dans un cas le ballonnement abdominal était associé à de la diarrhée. La coproculture en a prouvé la nature infectieuse et elle céda très rapidement au traitement symptomatique.

3) Ileus

Par contre une fois il fallut, trois semaines après l'intervention, retirer le catheter péritonéal dans un tableau d'occlusion par ileus réflexe à la présence du drain.

4) Obstruction

Dans un seul cas le catheter péritonéal a été obstrué : un bouchon fibrineux au niveau de l'extrémité distale empêchait le transit.

Nous savons que l'oblitération peut être due aussi à des franges épiploïques mais nous ne l'avons pas constatée dans cette série de dossiers.

5) Insuffisance tardive :

Dans sept cas, nous avons remarqué une réapparition tardive de l'hypertension intracrânienne.

.../...

Le shunt qui jusque là avait donné toute satisfaction, fonctionnait néanmoins parfaitement et il n'y avait pas à redouter de rupture ou de déconnection. Or il était évident que le drainage était devenu insuffisant.

Dans l'un de ces cas, on a découvert lors de la réintervention, que des cloisonnements ventriculaires avaient exclu le catheter qui se trouvait maintenant dans une poche en voie d'assèchement.

Ailleurs on a suggéré qu'une modification était intervenue, peut être à l'occasion d'un épisode inflammatoire passé inaperçu, dans le régime des pressions intracrâniennes, auquel la valve ne se trouvait plus adaptée.

Un argument en faveur de cette hypothèse est le bon résultat souvent obtenu alors par mise en place d'une seconde dérivation, ventriculo-péritonéale ou ventriculo-atriale.

Mais on peut aussi supposer que ces insuffisances sont le témoin d'un défaut de résorption par la séreuse du liquide dérivé. C'est pourquoi nous les avons placées dans le chapitre des complications inhérentes à la connection péritonéale des shunts. Nous proposons comme étiopathogénie, une diminution de la surface de résorption par cloisonnement péritonéal.

Dans les six observations où l'on n'a pu déterminer la raison de cette insuffisance tardive, nous avons remarqué que quatre fois il s'agissait d'une valve de AMES et deux fois d'une valve de HOLTER. Dans deux cas, l'albuminorachie était considérablement augmentée.

Nous n'avons pas eu à porter d'autres complications au passif de notre méthode.

Ainsi, nous n'avons pas rencontré de péritonite plastique dans cette série de dossiers. Nous pensons cependant que c'est une complication très probable des drainages péritonéaux. En effet, l'irritation mécanique, chimique, biologique et hyposeptique du péritoine par un drain débitant un liquide dérivé, doit favoriser les réactions inflammatoires et cicatricielles.

.../...

Nous sommes en particulier assez réservés quand le liquide est très albumineux, bien que nous ayons par ailleurs drainé sans problème dans le péritoine le liquide très visqueux et très riche en albumine d'hématomes sous-duraux chroniques de plusieurs nourrissons.

Contrairement à AMES qui a opéré 120 enfants, nous n'avons pas eu à déplorer la constitution d'ascite, et avec un recul de 5 ans, nous n'avons pas à donner d'exemple où le péritoine ait perdu, de façon cliniquement patente, sa capacité de résorption du liquide céphalo-rachidien.

Les auteurs utilisant la cavité péritonéale pour la résorption du liquide céphalo-rachidien décrivent, dans les publications récentes, fort peu de complications graves dues au catheter abdominal. La tolérance du péritoine semble excellente.

AMES ne rapporte qu'un seul épisode d'intolérance du péritoine au matériel. Le liquide n'était plus résorbé, mais après ablation du drain, la réaction inflammatoire s'amenda et il n'y eut pas de séquelle péritonéale.

EISENBERG et ses collaborateurs, qui ont l'expérience de 34 shunts lombo-péritonéaux réintervinrent 37 fois. Sept fois seulement, le tube péritonéal était responsable de la révision :

- 5 fois à cause de son oblitération
- 1 fois parce qu'il s'était déconnecté et avait migré dans la cavité péritonéale.
- la septième fois, au décours d'une péritonite.

La constitution de KYSTES ABDOMINAUX, comme l'ont publié FISCHER et SHILLITO après usage de catheter en polyéthylène, n'a jamais été signalée à notre connaissance, avec des tubes en silastique. FISCHER et SHILLITO pensent aussi que l'apparition de ces kystes a été favorisée par un facteur infectieux ou une intervention intercurrente sur l'abdomen.

WILSON et BERTAN ont attribué au catheter d'aval une perforation intestinale.

SAKODA et ses collaborateurs ont observé un VOLVULUS qu'avait induit, non pas la présence du drain lui-même, mais une bride développée à partir de la cicatrice abdominale.

Dans les tableaux suivants, nous avons récapitulé les principales complications des shunts ventriculaires avec valve intermédiaire. Notre propos n'est pas de traiter de la ventriculo-auriculostomie. Aussi nous n'envisagerons pas les problèmes propres à cette méthode, qu'il s'agisse de ceux qui surviennent au cours de l'intervention elle-même (-liés à des anomalies vasculaires : jugulaire interne inexistante, tronc thyro-linguo-facial anormal, thrombose pré-opératoire de la veine cave supérieure -Présence de ganglions cervicaux gênant la dissection -Fausse route du catheter cardiaque -Embolie gazeuse - Troubles du rythme -Perforation myocardique lors de l'arrivée du tube dans les cavités cardiaques...), ou de ceux qui sont propres à ses suites (thrombose, complications cardio-pulmonaires...).

Nous rappelons tout d'abord les complications mécaniques (tableau III) :

	DERIVATIONS VENTRICULO-ATRIALES				DERIVATIONS VENTRICULO-PERITONEALES			
	LEPOIRE ET LAPRAS 266 dossiers	VERGER 32 dossiers	LITTLE 37 dossiers	AUTRES	LITTLE 37 dossiers	DE ROUGEMONT 70 dossiers	NOTRE SERIE 56 doss. 75 shunts	AUTRES
Désunion Rupture	9	25 %	2	LEPINTRE : 3/60 KLEIN : 3/60 OVERTON et SNODGRASS : 6/48 FOLTZ et SHURTLEFF : 4/65		7	2	
Migration du catheter								
AMONT		1					0	
AVAL		1	1		1	2	0	AMES : 1/52
Obstruction du catheter				ZACHARY 31/200 LEPINTRE 9/60				HAMMON : 6/38
AMONT	6	25 %	22		15	9	3	
AVAL	6		7		5	7		
HEMATOMES Sous-duraux ou Extra-duraux	2	2				1	0	
HYPOTENSION INTRACRÂNIENNE		2				2	0	
PISTULES	2			PERTUISET et BONNAL 5/50			3	
CRANIOSTENOSE	2			RICKHAM et ROBERTS : 8/800			0	

TABLEAU III - COMPLICATIONS MECANIQUES

Nous colligeons ensuite les complications infectieuses :

les résultats relevés dans la littérature sont très variables suivant qu'il est ou non tenu compte des complications locales.

	AUTEURS	NOMBRE DE DOSSIERS OU D'INTERVENTIONS	POURCENTAGE D'INFECTION	SEPTICEMIES	MENINGO-VENTRICULITES
SHUNT VENTRICULO - ATRIAUX	MATSON		5 à 30 %		
	CROME et ERDOHAZI		49 %		
	MAC NAB		10 %		
	ZACHARY	200 intervent.		2	
	SCHNICKE		21 %		
	COHEN		20 %		
	PERTUISET ET BONNAL	50 intervent.		10	2
	FORREST	152 intervent.	27 %		
	VERGER	32 dossiers		4	6
	SJÖGREN	43 intervent.	6 %		
	OVERTON et SNODGRASS	49 intervent.	7 %	3	
	HLAVINKA	61 intervent.	33 %		
	FOLTZ et SHURTLEFF	65 intervent.		7	2
	LEPOIRE et LAPRAS	266 dossiers		11	22
	DE ROUGEMONT	70 intervent.			9
SHUNT VENTRICULO PERITONEAUX	AMES	120 intervent.			8
	TISCHER	82 dossiers			4
	LITTLE	37 dossiers			4
	Notre série	56 dossiers 75 intervent.	10 %		7

TABLEAU IV - COMPLICATIONS INFECTIEUSES

DETECTION DES COMPLICATIONS :

Différentes méthodes permettent de tester l'efficacité du drainage ou de détecter une anomalie de fonctionnement.

- Inspection et palpation de la fontanelle,
- Découverte d'une tuméfaction fluctuante sous-cutanée révélant l'existence d'une fistule,
- Palpation de la valve de HOLTER qui reste déprimée ce qui signifie qu'il y a un obstacle en amont, ou qui se déprime mal quand l'obstacle siège en aval.

Des clichés simples vérifient l'intégrité et la situation correcte du matériel opaque : rupture, migration, plicature d'un drain, sortie péritonéale du catheter d'aval peuvent être ainsi dépistées.

Des clichés contrastés étudient le transit liquidien. On ponctionne la valve avec une aiguille pour intradermiques et on injecte un contraste iodé ultra-fluide.

- La pression au doigt de la valve de HOLTER permet de contrôler le transit vers le péritoine : si le contraste ne diffuse pas, c'est que le drain est obstrué ou qu'un cloisonnement péritonéal empêche la résorption.
- Avec la valve de AMES on peut injecter le contraste dans l'un ou l'autre des drains et apprécier ainsi le transit vers l'amont ou vers l'aval.

Idéalement, il faudrait avoir recours à l'étude du drainage par les isotopes intraventriculaires. Cette technique n'est pas encore à notre disposition à AMIENS.

.../...

TRAITEMENT DES COMPLICATIONS :

Nous avons énuméré toutes les complications rencontrées au cours de cinq années d'utilisation de la dérivation ventriculo-péritonéale avec valves de AMES ou de HOLTER. Nous y avons ajouté toutes celles relatées récemment dans la littérature.

Cependant, il est évident qu'elles n'ont pas toutes la même importance et que leur incidence sur le pronostic est différent; si un retard de cicatrisation est un ennui souvent bénin, une infection du liquide céphalo-rachidien est au contraire beaucoup plus préoccupante.

C'est pourquoi nous allons envisager ces complications en fonction du geste thérapeutique qui les a suivies.

ABSTENTION CHIRURGICALE :

- Les troubles digestifs post-opératoires précoces, c'est-à-dire le ballonnement abdominal et les retards du transit, se sont en général amendés d'eux-mêmes ou n'ont entraîné que des gestes simples (décubitus ventral, sonde rectale exceptionnelle-ment).

- Les escarres du scalp, les retards de cicatrisation répondent aux soins locaux, mais ne sont pas à négliger car on connaît les risques de la propagation méningée d'une surinfection qui les complique parfois. Une prophylaxie attentive doit les éviter.

- Les insuffisances temporaires et précoces de drainage se sont résolues comme nous l'avons expliqué plus haut.

- SIMPLE RETOUCHE CHIRURGICALE MAIS CONSERVATION DU MATERIEL :

- Dans les cas de fistules un simple lambeau musculaire a colmaté la plaie méningée (3 fois).

- L'allongement du catheter péritonéal, trop court, est un geste simple (3 fois).

.../...

- MISE EN PLACE D'UNE DEUXIEME DERIVATION :

- 6 fois on "doubla" un shunt secondairement insuffisant par une autre dérivation.

- CHANGEMENT DU MATERIEL :

- On a changé le shunt 13 fois à la suite de complications mécaniques ou infectieuses :

. 8 causes mécaniques :

Il s'agit des désunions ou des ruptures du catheter ventriculaire (3 fois), des obstructions de ce même drain (3 fois), ou de celui à destinée péritonéale (1 fois), du changement précoce d'une valve non adaptée à la pression intracrânienne (1 fois) ou du remplacement d'un shunt devenu tardivement insuffisant (1 fois).

. 5 causes infectieuses :

Il a fallu changer le matériel à l'occasion de 5 épisodes d'infection méningo-ventriculaire.

- ABLATION DU MATERIEL :

Nous considérons que l'ablation du matériel lorsque l'affection est encore évolutive est un échec de la méthode.

Nous avons dû enlever le shunt du nourrisson qui a présenté un iléus réflexe. L'enfant avait néanmoins bénéficié de la méthode et l'hydrocéphalie étant alors stabilisée, il n'a pas été utile de placer une autre dérivation.

Dans un cas l'insuffisance tardive de drainage s'accompagnait d'une augmentation de l'albuminorachie telle que l'on n'a pas voulu remettre en place un nouveau shunt ventriculo-péritonéal. On tenta une intervention de TORKILDSEN.

.../...

Il y a dans notre série trois observations de méningite au cours desquelles on n'a pas non plus remplacé la dérivation après son ablation, parce que la protéinorachie était trop élevée :

Dans un dossier on relève qu'on eut alors recours à un drainage externe.

Dans un autre, à une dérivation de TORKILDSEN. Enfin dans le dernier, on préféra une ventriculostomie du plancher du troisième ventricule qui fonctionna trois mois. On put ultérieurement revenir au shunt ventriculo-péritonéal qui devait ensuite donner satisfaction. Ce fut donc dans ce cas un "échec relatif" de la méthode.

Donc, si certains incidents bénins ont tourné court d'eux mêmes, une réintervention, au contraire, fut 30 fois nécessaire.

Ce n'est cependant pas toujours une complication liée à la connection péritonéale du shunt ventriculaire qui fut la cause de la réintervention. Dans le tableau suivant nous n'avons tenu compte que de celles dues au catheter péritonéal. Nous y avons pourtant intégré toutes les suites infectieuses méningées bien qu'on ne puisse faire la part exacte du catheter d'aval dans leur origine. De même, toutes les insuffisances tardives de drainage dont la cause n'a pas été retrouvée figurent, sans doute par excès, dans ce tableau récapitulatif.

COMPLICATIONS	NOMBRE DE REINTERVENTIONS
Obstruction	1
Iléus	1
Méningo-ventriculites	7
Insuffisance tardive de drainage	6
TOTAL	15

TABLEAU V : Nombre des réinterventions dues à des complications liées au catheter péritonéal des shunts ventriculo-péritonéaux.

V - LA REINTERVENTION

Nous ne reviendrons pas sur les six retouches pour fistules ou allongements du cathéter péritonéal.

- les 24 autres réinterventions pour complications post-opératoires ont consisté en :

- 5 ablations de matériel suivies ou non d'autres interventions de dérivation.

- 2 dérivations ventriculo-atriales. L'une, du fait de la déconnection secondaire du tube ventriculaire, a été ultérieurement remplacée par un drainage péritonéal. Nous avons fait allusion plus haut à cette déconnection.

- 17 dérivations ventriculo-péritonéales

Enfin on a vu que dans deux cas (après une ventriculostomie, et après une dérivation ventriculo-atriale) on put, en troisième intention, revenir au drainage ventriculo-péritonéal.

En outre, deux fois la réintervention a consisté en l'ablation du shunt ventriculo-péritonéal, non pas à cause d'une complication post-opératoire mais parce que la stabilisation de l'hydrocéphalie est survenue.

Notre expérience porte donc sur 56 nourrissons chez qui on a placé 75 shunts ventriculo-péritonéaux (43 valves de HOLTER, 32 valves de AMES).

Actuellement :

- 35 de ces enfants sont porteurs d'une seule dérivation ventriculo-péritonéale.
- 2 dérivations ventriculo-péritonéales fonctionnent simultanément chez trois autres nourrissons.
- un enfant quant à lui associe à un shunt ventriculo-péritonéal, un shunt ventriculo-atrial.

.../...

- un autre, une ventriculostomie à une dérivation ventriculo-péritonéale.
- pour deux patients, le liquide céphalo-rachidien est drainé par une dérivation de TORKILDSEN.
- l'hydrocéphalie est stabilisée chez deux enfants à qui on a retiré le shunt.
- enfin nous déplorons douze décès.

VI - LA MORTALITE

Douze de nos petits malades, traités ou ayant été traités par drainage ventriculo-péritonéal, sont donc décédés. Cela représente 21, 4 % de nos cas.

Sur un total de 3037 interventions relatées dans les ouvrages, le pourcentage de mortalité, calculé par LEPOIRE et LAPRAS, est de 22,16 %.

La méthode cependant n'est pas responsable de tous les décès :

a) Trois de nos patients sont morts de leur hydrocéphalie,
=====

- deux étaient des nouveaux-nés chez qui l'affection très évolutive avait entraîné de graves troubles neurologiques. Le drainage ne put empêcher les complications centrales desquelles les enfants décédèrent.
- un petit garçon avait présenté à l'âge d'une semaine une hydrocéphalie communicante d'origine indéterminée. A six semaines, on plaça un shunt ventriculo-péritonéal.

Cinq mois plus tard, on allongea le cathéter abdominal, devenu trop court. Lorsque l'enfant fut âgé de trois ans et demi, l'hydrocéphalie était stabilisée. On décida donc d'ôter le matériel de drainage devenu inutile.

.../...

Mais un an plus tard, l'enfant fut hospitalisé d'urgence, pour décompensation brutale, avec hypertension intracrânienne aiguë et le trépas survenait avant qu'on ait pu tenter quoi que ce soit.

b) - L'un a été la victime du risque opératoire : c'est une syncope post-anesthésique qui l'a emporté.

c) - Enfin, dans deux cas de mort inexpliquée et sans prodrome, nous pensons qu'il faut plutôt évoquer un défaut de surveillance.

x Les six autres enfants, sont-ils morts des conséquences de leur drainage ?

C'est incertain pour deux d'entre eux. C'est indiscutable pour les quatre derniers.

- Les deux premiers sont décédés tardivement après l'intervention :

x L'un, encéphalopathe polymalformé (spina-bifida, pieds bots, malformations digestives) mourut dans le service de pédiatrie d'un syndrome infectieux, avec notamment méningite à méningocoques, neuf mois après que la mise en place du shunt ait réduit l'hypertension intracrânienne.

x L'autre est mort à son domicile dans des circonstances qui ne nous ont pas été rapportées, quinze mois après l'intervention.

- Parmi les quatre autres, morts de complications du drainage, on avait remplacé chez l'un le shunt ventriculo-péritonéal dont le cathéter ventriculaire était déconnecté par une dérivation ventriculo-atriale. L'enfant mourait un mois ensuite de septicémie. La méthode en cause ici n'est donc pas la nôtre.

.../...

- Examinons les circonstances des trois derniers décès :

x Trois mois après l'intervention, on changea le shunt d'une petite fille dont le cathéter abdominal était obstrué par un filament fibrineux. Le drainage, insuffisant, fut ensuite "doublé" par un autre shunt ventriculo-péritonéal.

Malheureusement, existait une pyodermite à staphylocoques blancs des plis du cou et on dû ôter le matériel dans un tableau infectieux. Cela n'empêcha pas la collection d'un abcès intracérébral à staphylocoques et l'enfant décédait un mois plus tard.

x Dans une autre observation, un enfant décéda six semaines après une réintervention, des suites d'une méningite.

x Enfin, un enfant fut réhospitalisé pour syndrome infectieux deux mois après mise en place du shunt. L'albuminorachie était à 10 grammes, mais on ne retrouvait pas de germes dans le liquide céphalo-rachidien purulent. Malgré l'ablation du matériel et un drainage externe, le décès ne put être évité.

Trois décès sont donc imputables de façon certaine à notre méthode. Ils ont été la conséquence d'une infection méningo-encéphalique.

Dans notre série, les processus infectieux ont donc été cinq fois fatals.

Dans la série de CROME et ERDOHAZI, il y a 49 % d'infection avec un risque vital dans près de 50 % des cas.

ZACHARY, sur 200 interventions note 10 infections locales ayant causé trois décès par méningite et sur 44 malades décédés, il en dénombre six par infection de la plaie, huit par méningite et deux par septicémie.

Sur 50 interventions, PERTUISET et BONNAL ont observé 12 infections dont 11 ont entraîné la mort.

.../...

VII - LES RESULTATS

On les apprécie d'après l'évolution psycho-motrice et neurologique des petits patients suivis régulièrement à la consultation du service.

EVOLUTION PSYCHO-MOTRICE

Résultat excellent : Le résultat est dit excellent quand l'enfant revu pendant plus de 2 ans après l'intervention, associe à un arrêt de l'hydrocéphalie, un niveau psycho-moteur normal.

Résultat satisfaisant : Par résultat satisfaisant on entend l'association chez un enfant dont le délai post-opératoire est inférieur à 2 ans, d'un arrêt d'évolution de l'hydrocéphalie et d'un bon développement psycho-moteur.

Résultat médiocre : On considère que le résultat est médiocre quand l'arrêt de développement de l'hydrocéphalie accompagne un retard psycho-moteur léger.

Résultat mauvais : Le terme résultat mauvais désigne les hydrocéphalies bien compensées, mais au prix d'un gros retard psycho-moteur, voire d'une débilité.

Nous avons ainsi obtenu :

- 36,3 % d'excellents résultats
- 25 % de résultats satisfaisants
- 16 % de résultats médiocres
- 22,7 % de résultats mauvais.

61,3 % des enfants ont donc un développement psycho-moteur normal.

La qualité de ces résultats soutient la comparaison avec celle de la publication de LEPOIRE et LAPRAS qui porte sur les 212 survivants d'une série de 266 enfants opérés par drainage ventriculo-atrial : on y relève que 47 % des survivants ont un quotient intellectuel supérieur à 80.

.../...

Sur 22 enfants examinés dans la série de VERGER, 5 ont un niveau normal, 3 ont une débilité modérée et 14 sont des débiles profonds ou des imbéciles.

FOLTZ et SHURTLEFF dans leur publication, ont compté 44 % d'enfants dont le quotient intellectuel est supérieur à 75.

Enfin, YASHON a obtenu 70 % de "bons" ou "excellents" résultats psycho-moteurs.

Quinze fois, dans notre série, l'hydrocéphalie s'était déclarée après fermeture d'une myélo-méningocèle. Trois de ces enfants sont décédés. Le résultat a été considéré comme mauvais dans 1 cas, médiocre dans 2 cas, satisfaisant dans 1 cas, et excellent dans 8 cas.

Cela corrobore les conclusions de LENSHOEK : le quotient intellectuel des enfants dont l'hydrocéphalie a succédé à une intervention sur myélo-méningocèle est en moyenne de 83, l'indice d'harmonisation de 6,8 %. Quand l'hydrocéphalie est consécutive à une autre cause que la fermeture d'une myélo-méningocèle, le quotient intellectuel est beaucoup plus bas - 57 -, ainsi que l'indice d'harmonisation. L'auteur en déduit que le pronostic de l'évolution post-opératoire des fonctions cérébrales d'un enfant dont l'hydrocéphalie, liée à la cure d'une myélo-méningocèle, a été traitée de façon adéquate, est plus favorable que celui des enfants dont l'hydrocéphalie est consécutive à d'autres affections.

YASHON a rapporté qu'une amélioration des performances psycho-motrices peut se produire plusieurs années après l'intervention. Une de nos observations illustre cela :

La petite KARINE née en Mai 1968 présente à l'âge de un mois une hydrocéphalie d'étiologie malformative. Le périmètre crânien est de 38cm (+ 1,5 dérivation standard). Une valve ventriculo-péritonéale est mise en place mais l'évolution post-opératoire est jalonnée de différentes complications. A l'âge de 1 an existe un retard psychomoteur léger. Cependant en Novembre 1972, le quotient intellectuel est à 101, le comportement normal, et la scolarisation conseillée à la famille.

EVOLUTION NEUROLOGIQUE

Elle est d'appréciation plus difficile car il faut faire la part des séquelles de l'affection causale (éventuellement spina bifida) et de celles propres à l'hydrocéphale.

Tous les rapporteurs signalent un retard des enfants opérés pour tenir leur tête, acquérir la position assise, debout et enfin la marche, mais l'évolution ultérieure est normale.

- En ce qui nous concerne, les nourrissons dont l'état neurologique pré-opératoire était le plus précaire, n'ont pas évolué ultérieurement de façon encourageante.

- Cependant 2 enfants présentant avant l'intervention une hypertonie diffuse avaient à la consultation de contrôle, 2 mois après la sortie, un examen neurologique normal.
- Un enfant de 6 mois chez qui des constatations cliniques pré-opératoires faisaient craindre une cécité, ne présente maintenant aucun trouble de la vision. LEPOIRE et LAPRAS rapportent d'ailleurs deux observations identiques.
- On a observé chez un petit garçon des accès fugaces d'hypertension intracrânienne, alors que le système de dérivation fonctionne. Ces manifestations sont peut être liées à des cloisonnements intraventriculaires multiples mis en évidence lors d'une ventriculoscopie ou à la migration d'un cathéter intraventriculaire que l'on n'a pas ôté.
- Nous devons encore relater 1 cas d'épilepsie-sursaut, une comitialité mal jugulée par le traitement médical, du fait de la négligence des parents et plusieurs épisodes convulsifs chez un petit patient dont on pense qu'ils étaient contemporains d'accès d'hypotension ventriculaire ou de phénomènes infectieux.

VIII - LES CRITERES DU PRONOSTIC

Nous commentons, à partir de notre expérience, les résultats à attendre du drainage ventriculo-péritonéal de l'hydrocéphalie du nourrisson, en fonction de différents critères :

L'ETIOLOGIE :

Elle semble bien intervenir dans le pronostic.

Quand il s'agit d'une hydrocéphalie associée à une myélo-méningocèle, le traitement donne souvent d'excellents résultats.

.../...

Par contre, le pronostic des autres hydrocéphalies malformatives est beaucoup plus variable, grevé dans notre série, par les réinterventions pour insuffisance de drainage. L'avenir fonctionnel de l'enfant est lié aussi aux autres malformations éventuellement associées.

L'évolution d'une hydrocéphalie qui a suivi une hémorragie méningée néo-natale est, après dérivation, encourageante. On a plusieurs fois constaté une stabilisation secondaire.

Par contre, dans le cas d'une hydrocéphalie compliquant une infection du système nerveux central, nous sommes moins optimistes.

Enfin, comme nous nous y attendions, nous avons enregistré un résultat très décevant après drainage de nourrissons atteints de toxoplasmose ou de rubéole congénitale.

LES INTERVENTIONS ANTERIEURES :

D'après notre série d'observations, elles assombrissent le pronostic. Chez nos 10 nourrissons déjà traités avant le drainage ventriculo-péritonéal, nous n'avons obtenu qu'un seul bon résultat. Les autres enfants souffrent de séquelles neurologiques et psychomotrices graves. Trois sont débiles et un est décédé.

L'AGE OPERATOIRE :

C'est un critère discuté. On admet en général que les suites de l'intervention sont plus volontiers compliquées chez un nourrisson de moins de six semaines. On pense que le risque d'oblitération d'un catheter placé dans des ventricules de petite taille est augmenté et que l'on expose le malade à un allongement ou à un changement précoce du matériel.

Cependant, il ressort de notre série d'observations que, un mois après l'intervention, la fréquence des complications diminue et que le pronostic à long terme n'est pas défavorablement influencé par une intervention précoce.

Rappelons à ce propos que les bons résultats rapportés par notre maître, le Professeur GALIBERT après drainage de prématurés hydrocéphales, s'inscrivent en faux contre la défiance de certains à opérer cette catégorie de petits malades et que l'on ne relève pas de complications particulières après des interventions ultra-précoces.

Néanmoins, il est vrai que les suites opératoires chez l'enfant de plus de 1 an sont régulièrement simples et que, comme nous le relatons plus loin, nous n'avons à rapporter que peu de complications après le drainage péritonéal des hématomes sous-duraux d'enfants plus âgés.

LE DELAI PRE-OPERATOIRE :

Comme l'ont noté LEPOIRE et LAPRAS, les opinions des différents auteurs sont à ce sujet variables et on ne peut les étayer par des statistiques. Le caractère aigu de l'affection intervient certainement.

Selon OVERTON et SNODGRASS, quand il ne s'agit pas d'une hydrocéphalie aiguë, une temporisation est justifiée par le souci de contrôler sa nature franchement évolutive, sans faire courir de risques aux malades.

ZACHARY et FORREST allèguent au contraire qu'il est difficile de surveiller ces malades, car une augmentation modérée du périmètre crânien peut accompagner une dilatation ventriculaire importante et une souffrance cérébrale grave.

Enfin pour MATSON, c'est surtout la pression intraventriculaire qu'il convient de prendre en considération : au-dessus de 120 millimètres d'eau, elle représente un risque réel pour le cortex.

Nous pensons, quant à nous, qu'une intervention précoce est un facteur de bon résultat.

LE PERIMETRE CRANIEN

En deçà de certaines limites, il ne faut rien en présumer.

Mais avec un périmètre crânien très augmenté au moment de l'intervention, certains enfants ont eu ultérieurement un développement psychomoteur très favorable. Inversement, on a eu de mauvais résultats alors que le périmètre crânien au moment du drainage était peu augmenté.

Néanmoins, dans notre série de malades, ces deux éventualités ont été assez rares et on a été frappé par le fait que 22 des patients dont l'évolution psycho-motrice a été jugée excellente ou satisfaisante, avaient au moment de l'intervention, un périmètre crânien compris entre la normale et + 4, 5 dérivations standard.

L'ALBUMINORACHIE

Nous avons été étonnés de constater le bon fonctionnement de shunts drainant un liquide céphalo-rachidien dont le taux d'albumine était parfois supérieur au gramme.

Si nous avons à déplorer le décès d'un enfant dont l'albuminorachie pré-opératoire était de 10 grammes, nous avons par ailleurs observé un cas d'obstruction du cathéter ventriculaire un mois après l'intervention, avec une albuminorachie à 0,50 gramme.

Il semble en fait que les résultats à distance ne soient pas influencés par une albuminorachie inférieure à 2 grammes.

L'ÉPAISSEUR DU CORTEX

La plupart des auteurs pense actuellement que l'on ne peut pas déduire grand chose de l'épaisseur du manteau cérébral. En particulier, TAYLOR et LAURENCE ne trouvent aucune relation entre le quotient intellectuel et l'épaisseur du palium.

MAC NAB déclare que les lésions corticales peuvent exister sur un cerveau de 3 à 4 cm d'épaisseur, tandis qu'un manteau cérébral de 0,5 cm peut en être exempt. Il cite une série de malades opérés dont le cortex était épais de 0,5 à 1 cm et qui ont, vers l'âge de 3 à 5 ans, un quotient intellectuel moyen de 90.

Enfin, YASHON a suivi des hydrocéphales dont le développement psychomoteur fut satisfaisant, malgré un palium de 0,4cm à 0,7cm au moment de l'intervention.

Dans notre série d'observations, les suites ont été régulièrement mauvaises quand le cortex ne dépassait pas 0,5cm (décès - débilité - retard psychomoteur important), tandis qu'elles ne semblent pas influencées par un revêtement cérébral de 1 cm.

Après d'autres, nous pensons avoir montré l'aptitude du péritoine à résorber le liquide céphalo-rachidien des nourrissons hydrocéphales.

L'intervention elle-même est simple.

Les résultats obtenus soutiennent la comparaison avec ceux de la ventriculo-auriculostomie.

Les complications qu'occasionne la connection des shunts avec la cavité péritonéale ne sont pas plus fréquentes et, en général, sont moins sévères qu'après une autre dérivation.

Aussi traite-t-on même les hématomes sous-duraux chroniques du nourrisson par drainage péritonéal.

IX - EXTENSION AU DRAINAGE SOUS-DURO-PERITONEAL

On a dit de l'hématome sous-dural chronique du nourrisson qu'il était le "désespoir des neurochirurgiens". La récurrence fréquente a en effet discrédité la plupart des méthodes thérapeutiques proposées et rendu illusoire l'effet des ponctions ventriculaires.

RANSOHOFF a imaginé un shunt sous-duro-pleural.

Mais la capacité de résorption du péritoine et la façon satisfaisante dont il tolère la mise en place d'un shunt ont inspiré le drainage sous-duro-péritonéal.

.../...

Dès 1961, COLLINS et PUCCI expérimentaient cette méthode.

MOYES, THOMPSON et CLUFF l'ont utilisée chez 18 enfants, âgés de 4 jours à 15 mois. Quinze d'entre eux ont eu un seul shunt, les trois autres un drainage bilatéral. Les auteurs sont ainsi parvenus à éliminer l'hématome.

L'équipe neurochirurgicale d'AMIENS a, depuis le mois de Mars 1971, l'expérience de 12 drainages sous-duro-péritonéaux avec valve intermédiaire de AMES ou de HOLTER.

Les enfants avaient au moment de l'intervention, entre 2 mois et 1 an.

Huit ont eu un seul shunt, les quatre autres un drainage bilatéral.

Dans un seul cas, le traitement s'est soldé par un échec et devant la persistance d'un hydro-hématome de haute viscosité, on dut recourir au drainage externe.

Un seul décès est à déplorer, celui d'un enfant de 22 mois dont l'hématome sous-dural, diagnostiqué à la naissance ne fut traité qu'à l'âge de sept mois, alors qu'existait un retard psychomoteur déjà important.

Nous n'avons pas à mentionner de complications graves (trois fois de petits troubles digestifs précoces et transitoire, une déconnection du cathéter sous-dural, un escarre du scalp).

La seule véritable complication à rattacher au drain péritonéal est une obstruction de ce cathéter par des franges épiploïques, qui fut suivie d'un changement du matériel.

.../...

RECAPITULATION

Des dérivations à destinée péritonéale ont été utilisées 91 fois chez 68 nourrissons :

75 shunts ventriculo-péritonéaux ont dérivé le liquide céphalo-rachidien de 56 petits hydrocéphales.

16 drainages sous-duro-péritonéaux ont évacué 12 hématomes sous-duraux.

Le tableau suivant récapitule les problèmes rencontrés :

	75 shunts ventriculo-péritonéaux		16 drainages sous-duro-péritonéaux	
	Nombre	%	Nombre	%
<u>CATHETER D'AMONT :</u>				
désunion ou rupture.....	2	2,66 %	1	6,24 %
fistule.....	3	4 %		
obstruction.. .. .	3	4 %		
escarrification du scalp ou retard de cicatrisation.....	5	6,66 %	1	6,24 %
<u>CATHETER D'AVAL :</u>				
troubles digestifs, ballonne- ment ou constipation.....	10	13,33 %	3	18,7 %
ileus réflexe.	1	1,33 %		
obstruction.....	1	1,33 %	1	6,24 %
<u>INFECTION</u>				
méningo-ventriculite.....	7	9,33 %		
abcès du cerveau.....	1	1,33 %		
<u>INSUFFISANCE PRECOCE</u>	3	4 %		
<u>INSUFFISANCE TARDIVE</u>	7	9,33 %		
		56 hydrocéphales	12 hématomes sous-duraux	
	Nombre	%	Nombre	%
DECES... ..	12	21,4 %	1	8,3 %
ECHecs... ..	5	8,9 %	1	8,3 %

Nous souhaitons, par plus de rigueur, améliorer ces suites opératoires :

Une meilleure prophylaxie (précaution d'aseptie, soins de peau, nursing attentif), doit en effet faire disparaître les retards de cicatrisation, les escarrifications du scalp et la plupart des complications septiques locales et méningo-ventriculaires. La fréquence des déconnexions et des fistules doit aussi diminuer car elles accompagnent le plus souvent une technique imparfaite.

Parmi les autres complications, il faut distinguer celles qui sont bénignes et ne discréditent pas la méthode (ballonnement, constipation, insuffisance précoce de drainage), de celles qui sont imprévisibles et inévitables (obstruction d'un des drains, occlusion sur iléus, insuffisance tardive qui pose le problème de la fibrination secondaire du péritoine). Ces dernières n'ont été rencontrées que 12 fois après mise en place de 75 shunts ventriculo-péritonéaux chez 56 nourrissons hydrocéphales et, en règle générale, n'ont jamais été graves par elles-mêmes.

C O N C L U S I O N S

L'hydrocéphalie est la conséquence d'une perturbation dans la dynamique du liquide céphalo-rachidien.

Si nous connaissons les principales voies de circulation de celui-ci, nous sommes beaucoup plus ignorants en ce qui concerne sa physiologie et en particulier, sa résorption. Les mécanismes responsables de l'homéostasie de ce que l'on nomme parfois "la troisième circulation" ne sont qu'entrevis actuellement et de même les facteurs permettant l'équilibration spontanée ou la stabilisation d'une hydrocéphalie nous échappent.

Quand tout ce domaine physiologique sera connu, de nouvelles possibilités thérapeutiques seront sans doute offertes aux hydrocéphales.

Aujourd'hui cependant, nous ne pouvons leur proposer que des méthodes de drainage ventriculaire; en effet, l'évolution spontanée de l'affection se fait vers la dilatation ventriculaire, avec cécité et handicap psychomoteur, à moins que l'on ait la chance d'assister à une stabilisation, achetée souvent au prix d'une détérioration neuropsychique d'importance imprévisible et qui n'écarte pas l'éventualité toujours redoutée d'une décompensation. Par contre, le traitement du trouble essentiel - l'accumulation de liquide céphalo-rachidien dans le système ventriculaire - permet d'observer la disparition des manifestations neurologiques les plus graves et d'espérer un développement psychomoteur normal.

Le préliminaire à ce travail sur une technique de dérivation ventriculo-péritonéale consiste en un rappel anatomique des voies de circulation du liquide céphalo-rachidien : le système ventriculaire et les espaces sous-arachnoïdiens. L'aperçu physiologique qui n'a pas la prétention d'être exhaustif, aborde les problèmes de la sécrétion, de la circulation, de la résorption et de l'homéostasie liquidienne.

Ce rappel introduit les notions d'hydrocéphalie sans blocage et d'hydrocéphalie par blocage du liquide céphalo-rachidien. Dans chacun des cas, nous citons les principales étiologies.

.../...

Les hydrocéphalies par blocage du transit liquidien, celles que l'on rencontre le plus fréquemment, sont la conséquence soit d'une tumeur, soit beaucoup plus souvent d'un phénomène inflammatoire (induit par une hémorragie méningo-ventriculaire ou par une infection du système nerveux central) ou d'une malformation congénitale.

Jusqu'au siècle dernier, les traitements de l'hydrocéphalie étaient empiriques, légués par les Anciens, mais à coup sûr inefficaces. Toutefois, la ponction ventriculaire par trépanation, pratiquée pour la première fois à notre connaissance en 1884 par POLLOCK, ouvrit la voie aux méthodes de drainages ventriculaires. L'engouement fut immédiat et il faut saluer le dynamisme et la hardiesse des écoles chirurgicales de l'époque.

Depuis peu cependant, grâce à l'amélioration du matériel et à l'adoption de valves intermédiaires, on peut porter au crédit de ces shunts des résultats encourageants qui ont complètement modifié le pronostic de l'affection. Ainsi, la ventriculo-auriculostomie jouit-elle, et cela est justifié, de la plus grande faveur. Malheureusement, elle expose le patient à de multiples complications notamment thrombo-emboliques et septicémiques. Ces deux dernières n'existent pas après dérivation ventriculo-péritonéale. Nous avons décidé d'étudier cette méthode. Nous la jugeons avec le recul de cinq années d'expérience, par l'examen des résultats obtenus chez 56 nourrissons hydrocéphales à qui on a placé 75 shunts ventriculo-péritonéaux avec valve de AMES ou de HOLTER.

Nous rapportons l'état pré-opératoire de ces 56 patients. Nous les classons en fonction du terme de leur naissance, de l'étiologie de l'hydrocéphalie, de l'âge opératoire. Nous signalons les tentatives éventuelles de traitement antérieur.

L'étiologie tumorale a été retenue dans 1,8 % des cas. L'infection dans 21,4 % des cas. Une hémorragie dans 14,3 % des cas et une malformation congénitale dans 39 % des cas. 21 des malades étaient des enfants nés prématurément.

Nous détaillons la technique chirurgicale adoptée.

.../...

Nous citons les complications post-opératoires observées chez ces enfants ou relevées dans la littérature.

Nous envisageons tout d'abord celles qui, à notre avis, peuvent être évitées parce que dues à des défaillances ou des erreurs techniques.

Les autres se rangent en deux catégories :

- les complications communes à toutes les dérivations ventriculaires, quelle que soit leur destinée.
- les complications propres aux shunts péritonéaux.

Parmi ces dernières qui nous intéressent le plus ici, nous avons eu la chance de ne pas rencontrer de péritonite plastique. Nous pensons cependant que l'enfant y est exposé.

Contrairement à d'autres, nous n'avons pas à signaler de kystes abdominaux, d'ascites ou, d'une façon générale, de cas où le péritoine ait perdu sa capacité de résorption.

Des troubles digestifs mineurs ont été constatés. Dans un cas un enfant a présenté un iléus réflexe à la présence du drain distal.

Les complications infectieuses (méningites, abcès du cerveau), ont assombri les suites opératoires de 8 de nos patients.

Enfin, nous déplorons 12 décès.

Cependant nous pensons que les seules complications imputables à la méthode, inévitables et imprévisibles, ont été, dans cette série :

- l'obstruction du catheter
 - d'amont..... 4 % des cas
 - d'aval..... 1,3%
- l'iléus-réflexe..... 1,3%
- les insuffisances tardives 9,3%

.../...

En ce qui concerne ces dernières, la preuve de la responsabilité du péritoine reste à apporter.

Aucune d'entre elles n'a mis en jeu le pronostic vital.

Les résultats du traitement sont appréciés d'après l'évolution psychomotrice et neurologique des enfants. L'évolution psychomotrice a été :

excellente	dans 36,3 % des cas
satisfaisante	dans 25 % des cas
médiocre	dans 16 % des cas
mauvaise	dans 22,7 % des cas

Nous avons retenu différents critères qui, à notre avis, ont influencé le résultat :

- L'étiologie :

Le pronostic est favorable en cas d'hydrocéphalie associée à une myélo-méningocèle. Il est beaucoup plus réservé quand l'affection succède à une méningite. Il est déplorable après toxoplasmose ou rubéole congénitale.

- Les interventions antérieures :

Si le jeune âge du malade semble l'exposer à des complications immédiates, le pronostic à long terme n'est pas grevé par une intervention précoce.

- Le délai pré-opératoire :

Une intervention précoce est un facteur de bon pronostic.

- Le périmètre crânien :

Un périmètre crânien compris entre la normale et + 4,5 dérivations standard est un élément favorable.

- L'albuminorachie :

Inférieure à 2 grammes, elle n'intervient pas sur le pronostic.

- L'épaisseur du cortex :

Les résultats sont mauvais quand elle est inférieure à 0,5 centimètres.

La connection péritonéale des drains ventriculaires semble offrir de grands avantages. L'innocuité de l'intervention est admise, la tolérance péritonéale remarquable et la qualité des résultats, encourageante.

A notre avis, le drainage péritonéal des hydrocéphalies non tumorales du nourrisson est actuellement, nous pensons l'avoir montré, la thérapeutique de choix.

TABLE DES MATIERES

	<u>PAGE</u>
<u>AVANT PROPOS</u>	1
<u>PREMIERE PARTIE : ANATOMIE et PHYSIOLOGIE</u>	
I - DEFINITION	5
II - PRELIMINAIRES A L'ETUDE DU DRAINAGE VENTRICULO-PERITONEAL	6
A - Rappel anatomique	7
- Le système ventriculaire	7
- Les espaces sous-arachnoïdiens	9
B - Aperçu physiologique	13
- Sécrétion du liquide céphalo-rachidien	13
- Circulation du liquide céphalo-rachidien	18
- Résorption du liquide céphalo-rachidien	19
- Homéostasie du liquide céphalo-rachidien	21
<u>DEUXIEME PARTIE : ETIOPATHOGENIE et CLASSIFICATION</u>	
I - HYDROCEPHALIE SANS BLOCAGE	28
A - Hydrocéphalie par hypersécrétion liquidienne	29
B - Hydrocéphalie par défaut de résorption liquidienne	30
II - HYDROCEPHALIE PAR BLOCAGE DU TRANSIT DU LIQUIDE CEPHALO-RACHIDIEN	31
A - Malformations congénitales	31
B - Origine inflammatoire	35
C - Origine tumorale	37
III - CAS PARTICULIER DU PREMATURE	38
...	...

TROISIEME PARTIE : DEVENIR D'UN HYDROCEPHALE- METHODES THERAPEUTIQUES

I - AVANT PROPOS : EVOLUTION SPONTANEE	41
II - THERAPEUTIQUE	44
A - Historique	44
B - Méthodes thérapeutiques du XXe Siècle	48
a) Traitement de l'hypersécrétion plexuelle	48
b) Rétablissement de la circulation du liquide céphalo-rachidien	49
- Ventriculostomie	49
- Dérivations internes	50
- Drainages extra-méningés	51
- Drainage ventriculo-cardiaque	52

QUATRIEME PARTIE : NOTRE EXPERIENCE DU DRAINAGEVENTRICULO-PERITONEAL

I - INTRODUCTION : Revue de la Littérature	59
II - ETAT PREOPERATOIRE DE NOS MALADES	
- Etiologie	62
- Interventions antérieures	64
III - LES MODALITES TECHNIQUES DE LA DERIVATION VENTRICULO-PERITONEALE	65
A - Les Matériels	65
B - Technique	68

	<u>PAGE</u>
IV - COMPLICATIONS	74
- Défaillances et erreurs techniques	74
- Complications communes aux drainages ventriculaires	78
- Complications inhérentes aux dérivations péritonéales	82
- Détection des complications	88
- Traitement des complications	89
V - LES REINTERVENTIONS	
VI - LA MORTALITE	
VII - LES RESULTATS	96
- Psychomoteurs	96
- Neurologiques	98
VIII - LES CRITERES DU PRONOSTIC	98
IX - EXTENSION AU DRAINAGE SOUS-DURO-PERITONEAL	102
RECAPITULATION	104
CONCLUSION	107
BIBLIOGRAPHIE	

B I B L I O G R A P H I E

I - ANATOMIE, PHYSIOLOGIE, ETIOPATHOGENIE :

- BENDA P., PLANIOL T., TUBIANA M., CONSTANS J.P. : Studies of the exchanges of radiosodium between blood and cerebrospinal fluid in normal subjects and in various diseases.
Proceedings of the second radio isotope conference, I6I)I73 LONDRES, Juillet 1964
- BERING E.A. : C.S.F. Production and its relationships to cerebral metabolism and cerebral blood flow.
Amer. j. physiol. I97, 825-828, I959
- BERING E.A. : Choroid plexus and arterial pulsation of cerebro spinal fluid. Demonstration of the choroid plexus as a cerebro spinal fluid pump.
Arch. Neurol. et psychiat. 73, I65, I955.
- CARRIER H. : L'hydrocéphalie non tumorale de l'enfant.
Thèse médicale Lyon n° I40, 1969.
- COHLAN S.Q. : Congenital anomalies in the cat produced by excessive intake of vitamins A during pregnancy.
Pediatrics, I3, 556, 1954.
- DOTT N.M., GILLINGHAM F.S. : Mechanical aspects of the cerebro spinal fluid circulation phisiological pathological surgical.
Ciba-fond. Symp. on cerebro spinal fluid. J. et A. Churchill, Itd, 246, London, 1958.
- EMERY : Cerebro spinal fluid.
Dev. med. child. neurol., I3, 522-524, aug. 7I.
- GALIBERT : A propos de l'hydrocéphalie du prématuré.
Neurochirurgie, I4, 84-89, Janv. Fév. I968.
- KAHN E.A., LUROS J.T. : Hydrocephalus from overproduction of cerebro spinal fluid.
J. Neurosurg. 9, 52, 1952.
- LAURENCE K.M. and COATES : The natural history of hydrocephalus.
Detailed of 180 unoperated cases.
Arch. dis. child., 1962, 37, 345-362.

- LAZORTHES G. : La classification des hydrocéphalies non tumorales.
Presse Médicale, 62, 906, 1954.
- LAZORTHES Guy : Le système nerveux central.
Masson et Cie.
- LEREBOUILLET J., ROSA, OLIVIER, MARTIN R. : Les hydrocéphalies à pression normale.
La revue du Patricien XXIII, 2I/4/73, 2033-2037.
- LUMSDEN C.E. : Observations on the choroïd plexus maintained as an organ in tissue culture. Ciba foundation symposium on cerebro-spinal fluid.
1958, 97 LITTLE, BROWN et Company.
- MARIE J. et SEE G. : Acute hypervitaminosis A for infant. Its clinical manifestations with benign acute hydrocéphalus and pronounced bulge of fontanel, clinical and biological study.
Amer J. Dis Child. 87, 73I, 1954.
- MATSON D. : Hydrocéphalus in a premature infant caused by papilloma of choroïd plexus.
J. NEUROSURG, 10, 119-416, 1953.
- MILLEN J.W. et WOLLAM D.H.M. : Vitamins and the C S F fluid. In ciba foundation symposium on cerebro-spinal fluid.
J. et A. CHURCHILL Ltd LONDON 1959, 168.
- NICOLAS Ph. : Etiologies, pronostic et traitement des hydrocéphalies du nourrisson.
Thèse Médicale STRASBOURG N° 20, 196I.
- PHILIPPON : Formation, circulation et résorption du liquide céphalo-rachidien.
La Revue du Praticien T XVIII, n° 10, 1er Avril 1968, 1503-13.
- RANSOHOFF, J. SHULMAN, K. et FISHMAN R.A. : Hydrocéphalus, a review of the etiology and treatment.
J. PEDIAT - 56, 399, 1960.
- SMITH J.E. : Hydrocephalus associated with choroïd plexus papillomas.
J. of NEUROPATH. 14, 442, 1955.
- TAGGARD J.K., J.R. et WALKER A.E. : Congenital stenosis of the foramina of LUSHKA and MAGENDIE.
Arch. neurol. psychiat. CHICAGO 48-583, 1942.
- VERON J.P. : Hydrocéphalie à pression normale et symptomatologie réversible.
Presse médicale 77, n° 15, 26 Mars 1969.

YASHON D., JANE J., SUGAR O. : The course of severe untreated infantile hydrocephalus. Prognosis significance of the cerebral mantle.
J. neurosurg. 1965, 23, 509-516.

II - THERAPEUTIQUE : Historique, Technique, Complications.

AMES : Ventriculo-peritoneal shunt in the management of hydrocephalus.
J. neurosurg., 1967, 27, 525-529.

BECKER M. : Intelligenzprüfungen bei kranken mit operative behandeltem verschluss-hydrocephalus.
Acta neurochirurg. 1966, suppl. VII, 109-II9.

BONNAL J. : Traitement de l'hydrocéphalie du nourrisson par drainage ventriculo-cardiaque de HOLTER.
Marseille chir. 16, 67-71, 1964.

CROME L., ERDOHAZI M. : Main pathological findings in hydrocephalic children treated by ventriculo-atrial shunt.
Arch. dis. child. 1966, 41, 179-182.

DELCOUR J. et Al : Notre expérience du drainage ventriculo-péritonéal dans l'hydrocéphalie.
Neurochirurgie, 17, 157-160, Mar. Apr. 1971.

DESCUNS : Une méthode de contrôle du fonctionnement de la valve dans les dérivations ventriculo-atriales pour hydrocéphalie.
Presse Médicale 76, n° 11, 2 Mars 1968.

DESCUNS et Al : 74 Cases of operated non tumoral hydrocephalus in infants. Results and evolution of the QI.
Neurochirurgie 17, 129/135, mar. apr. 1971.

FACURE J. et Al : Evaluation of the fonction of ventriculo peritoneal shunts with valve by use of radio-isotopes. Personal technical contribution.
Arq. Neuropsychiatr., 29, 234-238, Jun. 1971.

FINKMEYER H. et Al. : Problems of modern surgery for hydrocephalus.
Fortschr. Neurol. psychiat. 37, 169-217, Apr. 1969.

FISCHER Eg. et Al. : Large abdominal cysts, a complication of peritoneal shunts, Report of three cases.
J. neurosurg. 31, 441-444 Oct. 69.

- FOLTZ E.L. and SHURTLEFF D.B. : Five years comparative study of hydrocephalus in children with and without operative (113 cases).
J. neurosurg. 1963, 20, 1064-1078.
- FORREST D.M., HOLE R., WYNNE J.A. : Treatment of infantile hydrocephalus using the HOLTER valve. An analysis of 152 consecutive cases.
Dev. med. child. neurol., 1966, supp. 11, 27-35.
- GRANIERI U. : Treatment of infantile hydrocephalus in the 19 th century (critical study).
Rass. int. clin. ter. 49, 327-334, 31 Mar. 69.
- HAMMON W.M. : Evaluation and use of the ventriculo-peritoneal shunt in hydrocephalus.
J. neurosurg. 34, 792-795, Jun. 71.
- HARSH : Peritoneal shunt for hydrocephalus utilising the fumbria of fallopan tube for entrance to the peritoneal cavity.
J. neurosurg. 1955, 12, 165.
- HEMMER R. : Operative palliative measures for increases in cerebrospinal fluid pressure.
Langenbecks Arch. Chir. 327, 958-961, 1970.
- HEMMER R. and Al. : The fate of hydrocephalic children following surgery. Catamnesos and physical and mental development 5 to 10 years after ventriculo atrial drainage.
Dtsch. med. Wochenschr. 96, 1149-1155, 2 Jul. 71.
- HEON M. : Treatment of hydrocephalus by HOLTER's valve.
Laval med. 40, 447-455, May 69.
- JACKSON I.J., SNOWGRASS W. : Peritoneal shunts in the treatment of hydrocephalus. 4 Year Study of 62 patients.
J. neurosurg. 12, 216, 165.
- JENSEN J.P., AMADOR R.V. : Ventriculo-Auriculostomie zur Behandlung des Hydrocephalus.
Neurochirurgia, 1961, 4, 99-113.
- De LANGE S.A. : Traitement de l'hydrocéphalie par drainage de Spitz-Holter.
Neurochirurgie, 1962, 8, 336-337.
- LENSHOEK : Sur l'évolution de l'hydrocéphalie non tumorale du nourrisson traitée par dérivation ventriculo-atriale.
Neurochirurgie, 1968, 14, 55-57

.../...

- LEPINTRE Mme J. : Ventriculo-auriculostomie à l'aide de la valve de Pudenz-Heyer dans 60 cas d'hydrocéphalie du nourrisson et de l'enfant.
Neurochirurgie, 1966, 12, 600-605.
- LEPOIRE J. et LAPRAS C. : Traitement de l'hydrocéphalie non tumorale du nourrisson par la dérivation ventriculo-atriale.
Neurochirurgie 1967, n° 2, 13, 2II-342.
- LITTLE : Comparaison of ventriculo peritoneal and ventriculo atrial shunts for hydrocephalie in children.
Mayo clin. proc., 47, 396-401, JUN. 1972.
- LOBER J. : Treatment of primary congenital hydrocephalus.
Monatsschr. kinderkeijkd. 117, 66-73, Feb. 69.
- Mac NAB G.H. : The Spitz-Holter valve.
J. Neurol. neurosurg. psychiat. 1959, 22, 82.
- MAGGI and Al : Veinous thrombosis in adults following ventriculo atrial shunts operations. Presentation of 2 cases.
Minerva neurochirg. 15, 114-7, Apr-Jun 71.
- MANKHE Pf. : Cardiovascular complications following ventriculo atrial shunt operation.
Zbl. chir. 94, 120I-10, 13 sept. 69.
- MATSON D. : Early shunt operations for hydrocephalus
Neurochirurgia, 1969, 6, 116-II9.
- MERREM B. : Ventricular drainage.
Zentralbl. Neurochir. 3I, 127-48, 1970.
- MIGLIORE A., PAOLETTI P. et VILLANI R. : Radioisotopic method for evaluating the patency of the Spitz-Holter valve.
J. Neurosurg. 1962, 19, 605.
- MOYES THOMSON : subdural peritoneal shunt in the treatment of subdural effusions in infants.
J. neurosurg. 1967, 27, 584-587.
- MRVZINKI : Complications encountered in the course of shunt therapy for hydrocephalus in children.
J. neurosurg. nurs. 2, 4I-6I, Déc. 70.
- NICHOLAS et Al : Immediat shunt replacement in the treatment of bacterial colonisation of Holter's valves.
Dev. med. child. neurol. (suppl) 22, 110, 1970.
- NICOLE R. : Secondary craniostenosis and other complications of drainage of hydrocephalus.
A nn. chir. infant. 10, 4I-6, Jan-Feb. 69.

OVERTON, SNODGRASS : Ventriculo veinous shunts for infantile hydrocephalus.
J. neurosurg. 1947, 517-521.

PERTUISET B., BONNAL J., CABEZAS C. : Indications, complications et résultats de la ventriculo-auriculostomie dans l'hydrocéphalie non tumorale de l'enfant (50 cas).
Neurochirurgie - Tome 10, n° 1, 43-56, 1964.

PESERICO L. and Al : On 2 cases of acutes subdural hematoma appearing after a ventriculo veinous shunt operation.
Minerva neurochir. 15, 118-120, Apr. Jun 71.

PORTNOY : New ventricular catheter for hydrocephalic shunts.
Technical note.
J. Neurosurg. 34, 702-3, May 71.

PROBST C. : Indications and results of spinal fluid shunt operations with special reference to atrio-ventricular drainage.
Praxis 61, 121-8, 1 Feb. 72.

PUDENZ R.H.: Expériences with the ventriculo-atrial shunt application for hydrocephalus.
Neurologia med. chin. 1964, 6, 1-18.

RAO P.S. et Al : Cor pulmonar as complication of a ventriculo-atrial shunt. Case report.
J. Neurosurg. 33, 221-5, Aug 70.

REGENBRECHT J. : Le traitement chirurgical de l'hydrocéphalie par la valve de HOLTER.
Munch. Med. Wochenschrift, 1963, 105, 454-456.

RICKHAM P.P. : Errors in indications for operative treatment of hydrocephalus.
Langenbecks Arch. chir. 327, 642-5, 1970.

ROBERTS J.R. et Al : Craniostenosis following Holter valve operation.
Dev. med. child. neurol. (suppl) 22 145, 1970

ROUGEMONT de J. et Al : Outflow in ventricular peritoneal derivations. Its determination with Na 131 I.
Neurochirurgie 16, 307-18, Jul. aug. 70

ROUGEMONT de J., BARGE M., BENABID A.L. : Complications des dérivations à destinée péritonéale.
(non publié).

.../....

- RUSSEL J.R. : The Holter valve in the treatment of hydrocephalus.
J. Indiana St Med. Ass., 1962, 55, 308-311.
- SAKODA Th. et Al. : Intestinal volvulus secondary to a ventriculo
peritoneal shunt. Case report.
J. Neurosurg. 35, 95-6, Jul. 71.
- SCARF J.E. : Non obstructive hydrocephalus. Treatment by endos-
copic cauterization of the choroïd plexus. Long term
résultats.
J. Neurosurg., 1952, 9, 164-176.
- SILLANPAA M. et Al. : Ventriculo cardiac shunts in hydrocephalic
children testing with Hippuran 131.
Acta paediatr. scand. (suppl) 206, 140, 1970
- STEPHEN E. : Intelligence level and educational status of older
children with meningo myelocele.
Proc. Roy. Soc. Med. 1963, 56, 512
- TANAKA S. et Al. : Ventriculo atrial and ventriculo peritoneal
shunt operation for hydrocephalus and the follow up
results.
Brain nerve (Tokio) 14, 265-274, Mar 72.
- TAYLOR A.R., MILLIKEN J.R., DAVISON P.P. : Long term follow up of
hydrocephalic infants treated by operation.
Brit. Med. J. 1960 2; 1356-1359.
- TISCHER W. : Comparative results of peritoneal et ventriculo
cardial drainages in early childhood hydrocephalus.
Neurochirurgia (Stuttgart) 12, 127-37, Jul.69
- VALK P.E. et Al. : Pulmonary embolism as a complication of ventri-
culo atrial shunt.
Austral. Radiol. 14, 272-4, Aug.70
- VERGER P. et Al. : The future of hydrocephalic infants operated
on by ventriculo atrial shunt (a further serie of 32
cases).
Bord. Med. 4, 881-4 passim Mar 71
- VIGOUROUX R. et Al. : Les hydrocephalies de l'enfant. A propos
d'une série opératoire de 54 cas.
Pediatrie 1965, 20, 159-165

.../...

